

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2014

Thèse N° 046/14

LA FIBROSE RETROPERITONEALE (A propos de 12 Observations et revue de la littérature)

THESE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23/04 / 2014

PAR
Mr.RACHID SABER
Né le 01/05/1987 à Sefrou

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Fibrose restropéritoneale– Insuffisance rénale – TDM – Sonde JJ – Corticothérapie

JURY

M. FARIH MOULAY HASSAN.....	PRESIDENT
Professeur d'Urologie	
M. KHALLOUK ABDELHAK	RAPPORTEUR
Professeur agrégé d'Urologie	
M. TAZI MOHAMMED FADL	JUGES
Professeur agrégé d'Urologie	
M. EL AMMARI JALAL EDDINE.....	
Professeur agrégé d'Urologie	
M. ARRAYHANI MOHAMED.....	
Professeur agrégé de Néphrologie	

Plan

Plan	1
Liste des abréviations :	5
INTRODUCTION	7
HISTORIQUE	10
RAPPELS	13
MATERIELS ET METHODES D'ETUDE	39
DISCUSSION	75
I.Épidémiologie :	76
II.Pathogénie :	80
A.La fibrose rétropéritonéale idiopathique (FRPI) :	80
B.La fibrose rétropéritonéale secondaire :	88
III.Étiologies :	92
A.Les fibroses rétropéritonéales bénignes :	93
1.Les fibroses idiopathiques :	93
2.FRP secondaires à une prise médicamenteuse :	94
3.FRP secondaires à une agression rétropéritonéale :	96
4.FRP péri-anévrysmales et périvasculaires :	100
B.Les fibroses rétropéritonéales malignes (FRPM) :	102
1.La FRP secondaire à la présence des cellules malignes au niveau du rétropéritoine :	102
2.La FRP accompagnant les tumeurs carcinoïdes :	103
IV. Anatomopathologie :	106
A.Aspects macroscopiques :	107
B.Aspects microscopiques :	109
C.Immuno-histochimie (IHC) :	112
V. Clinique :	112

A. Les signes fonctionnels :-----	113
B. Les signes physiques :-----	117
VI. Imagerie :-----	120
A. Forme typique de la fibrose rétropéritonéale idiopathique :-----	120
1. Méthodes classiques d'imagerie :-----	120
2. Méthodes récentes d'imagerie :-----	124
B. Formes cliniques :-----	134
1. Formes atypiques :-----	134
2. Formes étiologiques :-----	136
C. Autres examens :-----	139
VII. Biologie -----	142
VIII. Diagnostic différentiel :-----	148
IX. Évolution :-----	150
X. Traitement :-----	154
A. Traitement médical :-----	154
1. Suppression de l'agent responsable :-----	154
2. La Corticothérapie :-----	155
3. Tamoxifène :-----	160
4. Comparaison entre tamoxifène et corticothérapie :-----	162
5. Autres immunosuppresseurs :-----	163
6. L'épuration extrarénale :-----	167
B. Traitement chirurgical :-----	167
1. Drainage urinaire des voies excrétrices :-----	167
2. L'urétérolyse :-----	172
3. Autres modalités de chirurgie urologique :-----	185
4. Chirurgie de l'anévrisme aortique :-----	189

5. Complications :	190
XI. Surveillance :	193
A. Intérêt :	193
B. Les moyens :	193
XII. Pronostic :	195
Conclusion	197
Résumé	200
Annexe	207
BIBLIOGRAPHIE	215

Liste des abréviations :

Ac	: Anticorps
Ag	: Antigène
AMG	: Amaigrissement
ANCA	: Anti–neutrophil cytoplasmic antibodies
ASP	: Abdomen sans préparation
AUSP	: Arbre urinaire sans préparation
AVC	: Accident vasculaire cérébral
CRP	: C–reactive protein
DMSA	: Dimercaptosuccinique
ECG	: Électrocardiogramme
ECBU	: Examen cytbactériologique des urines
FRP	: Fibrose rétropéritonéale
FRPB	: Fibrose rétropéritonéale bénigne
FRPI	: Fibrose rétropéritonéale idiopathique
FRPM	: Fibrose rétropéritonéale maligne
Hb	: hémoglobine
HBP	: hypertrophie bénigne de la prostate
HLA	: Human leucocyte antigen
HRP	: hématome rétropéritonéale
HTA	: hypertension artérielle
IHC	: Immuno–histochimie
IRA	: Insuffisance rénale aiguë
IRC	: Insuffisance rénale chronique
Ig	: Immunoglobuline
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique

JJ	: Double J
L3–L5	: 3 ^{ème} et 5 ^{ème} vertèbre lombaire
LDL	: Low Density Lipoprotein
LED	: lupus érythémateux disséminé
(n)	: Nombre
PSA	: prostatic specific antigen
TC	: Tissu conjonctif
TDM	: Tomodensitométrie
TEP–FDG	: Tomographie avec émission de positrons au flurodésoxyglucose
UHN	: Urétéro–hydronéphrose
UIV	: Urographie intraveineuse
UPR	: urétéropyéloraphie rétrograde
VCI	: veine cave inférieure
VES	: Voies excrétrices supérieures
VS	: Vitesse de sédimentation.

INTRODUCTION

La fibrose rétropéritonéale (FRP) est une maladie rare. Elle se caractérise par la présence d'une réaction fibreuse au niveau des tissus rétropéritonéaux s'organisant en une plaque rétractile. Ainsi, elle peut engainer tous les organes rétropéritonéaux et particulièrement les uretères dont l'atteinte peut être responsable d'une anurie obstructive, et parfois la destruction rénale. L'étiologie est souvent non déterminée, on parle alors de la forme idiopathique. Parfois elle peut être secondaire à des pathologies bénignes ou malignes, comme elle peut être iatrogène [1,3,18,28,29].

La FRP se caractérise par une grande latence clinique, et une symptomatologie non spécifique, ce qui entraîne un retard diagnostique [9,55,56,58,61].

L'urographie intraveineuse (UIV) et l'échographie représentent les examens paracliniques d'imagerie qui sont souvent demandés en première intention devant une uropathie obstructive. Cependant, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la tomodensitométrie (TDM) restent les moyens d'exploration de référence pour le diagnostic, l'extension et la surveillance de cette affection. Le diagnostic étiologique repose d'une part sur la recherche clinique d'une éventuelle étiologie, et d'autre part sur l'histologie [4].

Le traitement de la fibrose rétropéritonéale est longtemps resté strictement chirurgical. Plus récemment, d'autres moyens thérapeutiques ont été proposés en s'appuyant sur des données physiopathologiques. Ainsi, l'utilisation de médicaments immunosuppresseurs, dont les corticoïdes en premier lieu, a été proposée. Aux stades avancés de la maladie, le traitement chirurgical peut être associé au traitement médical. Il comporterait un drainage des urines en urgence en cas d'insuffisance rénale obstructive, puis éventuellement une libération chirurgicale des uretères par urétérolyse.

Nous rapportons 12 observations de la FRP colligées au service d'urologie et de néphrologie de CHU Hassan II de Fès. A travers ces 12 observations, nous allons

étudier les aspects cliniques, biologiques et radiologiques, et nous insisterons sur les aspects thérapeutiques de cette affection.

HISTORIQUE

La première description de la fibrose rétropéritonéale a été faite par l'urologue français Albarran en 1904[1].

En 1911, Koli cher note une fibrose rétropéritonéale haute péri-urétérale, et utilise pour la première fois le terme « d'urétérolyse » [19, 31].

En 1936, Pénard et Orson rapportent un cas d'anurie, dû à l'engainement des deux uretères dans une nappe scléro-fibreuse imposant une néphrectomie d'un coté et une néphrostomie de l'autre [52, 55].

Il fallait attendre jusqu'à 1948 pour qu'Ormond donne une description plus précise de cette pathologie. Il l'a dénommé d'abord « processus inflammatoire rétropéritonéal » entraînant une obstruction urétérale bilatérale par enveloppement et compression, appelé également : « syndrome d'Ormond » [2,63].

Le terme de la fibrose rétropéritonéale est introduit pour la première fois par Raper en 1956.

En 1958, Barret émet l'hypothèse qui rend la FRP une maladie systémique. Durant la même période Ross, Tinckler et Cullen avaient proposé l'emploi des corticoïdes comme traitement médical de cette affection [66,73].

En 1962, Farret et Peterson rapportent le premier cas de FRP chez l'enfant.

En 1964, Graham rapporte pour la première fois deux cas de FRP d'origine médicamenteuse chez deux migraineux traités par de fortes doses méthysergide [82].

En 1967, Webb insiste sur la différenciation entre fibrose rétropéritonéale bénigne et maligne [74].

Le travail de Pionnier et Mitchinson (1972) a révélé la nature immunologique de la maladie.

L'introduction du drainage urinaire par des sondes intra-urétérales (associé ou non aux corticoïdes) en 1980, a révolutionné le traitement de cette pathologie [1].

RAPPELS

I. Rappel anatomique : [96,162,168]

L'espace rétropéritonéal est une région située en arrière de la grande cavité péritonéale. Il est constitué de grandes loges adipo-viscérales séparées par des fascias s'accolant les uns aux autres.

L'espace rétropéritonéal est situé entre le péritoine pariétal postérieur en avant, et la colonne vertébrale et les muscles de la paroi abdominale postéro-latérale en arrière et latéralement. En haut, il est limité par la face inférieure du diaphragme et en bas, il se continue par l'espace sous péritonéal contenant les viscères pelviens. Cet espace est constitué de deux régions :

- Région médiane : elle contient les gros vaisseaux, représentés par l'aorte abdominale et la veine cave inférieure, les vaisseaux lymphatiques ainsi que les chaînes et les filets du système nerveux végétatif [fig.1, 2].
- Région latérale : elle est située de part et d'autre de la région pré-vertébrale. Elle contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les uretères, les glandes surrénales et les vaisseaux gonadiques [fig.1,2].

Dans cette démarche, la connaissance des éléments anatomiques de la région rétropéritonéale reste essentielle. En effet, elle est à la base de la compréhension et de l'interprétation des signes fonctionnels, physiques mais aussi radiologiques qui sont secondaires à la fibrose rétropéritonéale.

A. La région rétropéritonéale latérale :

1. Les reins et la voie excrétrice intrarénale : [fig.1,2,3]

Les reins sont au nombre de deux, droit et gauche. Chaque rein a la forme d'un haricot à deux faces lisses, deux pôles, un hilum interne, au niveau duquel cheminent les vaisseaux rénaux (artère et veine), et le bassinet qui se poursuit vers le bas par l'uretère. Les reins se situent de part et d'autre de la colonne vertébrale, entre la 11^{ème} vertèbre dorsale et la 3^{ème} vertèbre lombaire. Ils sont vascularisés par

l'artère rénale qui naît de l'aorte abdominale, et par la veine rénale qui se jette dans la veine cave inférieure.

Le rein se compose d'un parenchyme entouré d'une capsule fibreuse. On lui distingue de la périphérie vers le hile trois zones différentes représentées par le cortex, la médullaire et le sinus.

La voie excrétrice intrarénale est formée par des petits calices se réunissant pour former 3 grands calices, qui se réunissent en 3 tiges calicielles lesquelles confluent pour former le bassinet [fig.3]. La distension de la voie excrétrice intrarénale, au cours de la fibrose rétropéritonéale, est un signe du stade avancé de la maladie.

2. Les glandes surrénales : [fig.1]

Les 2 glandes surrénales sont situées au niveau de l'extrémité supérieure du rein le long de la partie sus hilaire du bord médial. Elles sont de coloration gris jaunâtre. La surrénale droite a une forme triangulaire, et la gauche à la forme d'une virgule à grosse extrémité inférieure.

3. Les uretères : [fig.1]

L'uretère est un organe entièrement rétropéritonéal. En conséquence, il est en étroite relation avec la fibrose rétropéritonéale qui peut engendrer son obstruction au cours des stades avancés de la maladie. Ce rapport intime impose une étude anatomique globale de l'uretère.

a. Structure et configuration de l'uretère :

C'est un canal musculo-membraneux, cylindrique de 25 à 30 cm de longueur. Il fait suite au bassinet et qui se termine sur la face postérieure de la vessie, au niveau du trigone vésical, par les méats urétéraux. Son diamètre est de 0,5 cm environ, et présente des rétrécissements au niveau de la jonction avec le bassinet, du croisement avec les vaisseaux iliaques, et à son entrée dans la vessie.

On lui distingue 3 portions : lombaire, iliaque et pelvienne.

b. Rapports :

Au niveau du segment lombaire, l'uretère est appliqué sur le muscle psoas et sur le nerf génito-crural. À droite il entre en rapport avec la deuxième portion du duodénum, et la racine du mésentère. Plus bas, il répond au cæcum et à l'appendice. A gauche, il est en rapport avec la quatrième portion du duodénum, et les branches coliques de l'artère et la veine mésentériques inférieures. Des deux cotés, l'uretère est croisé en avant par le pédicule gonadique (spermatique ou utéro-ovarien) [fig.1,5].

Au niveau du segment iliaque, les principaux rapports de l'uretère sont représentés par les vaisseaux iliaques qu'il croise de haut en bas et de dehors en dedans. Habituellement, l'uretère droit croise l'artère iliaque externe, et la veine correspondante, à 15 mm au dessous de son origine. L'uretère gauche croise l'artère iliaque commune, et sa veine correspondante, à 15 mm au dessus de sa bifurcation [fig.1,5].

Au niveau du segment pelvien, les rapports de l'uretère son différents chez l'homme et chez la femme. Chez l'homme, après avoir croisé l'artère iliaque commune ou externe, il descend en suivant le tronc ventral de l'artère iliaque interne, puis il suit plus préférentiellement le trajet de l'artère rectale moyenne. Chez la femme, il suit aussi le tronc ventral de l'artère iliaque interne, puis il descend entre l'artère vaginale et l'artère utérine qui croise juste après [fig.1,5].

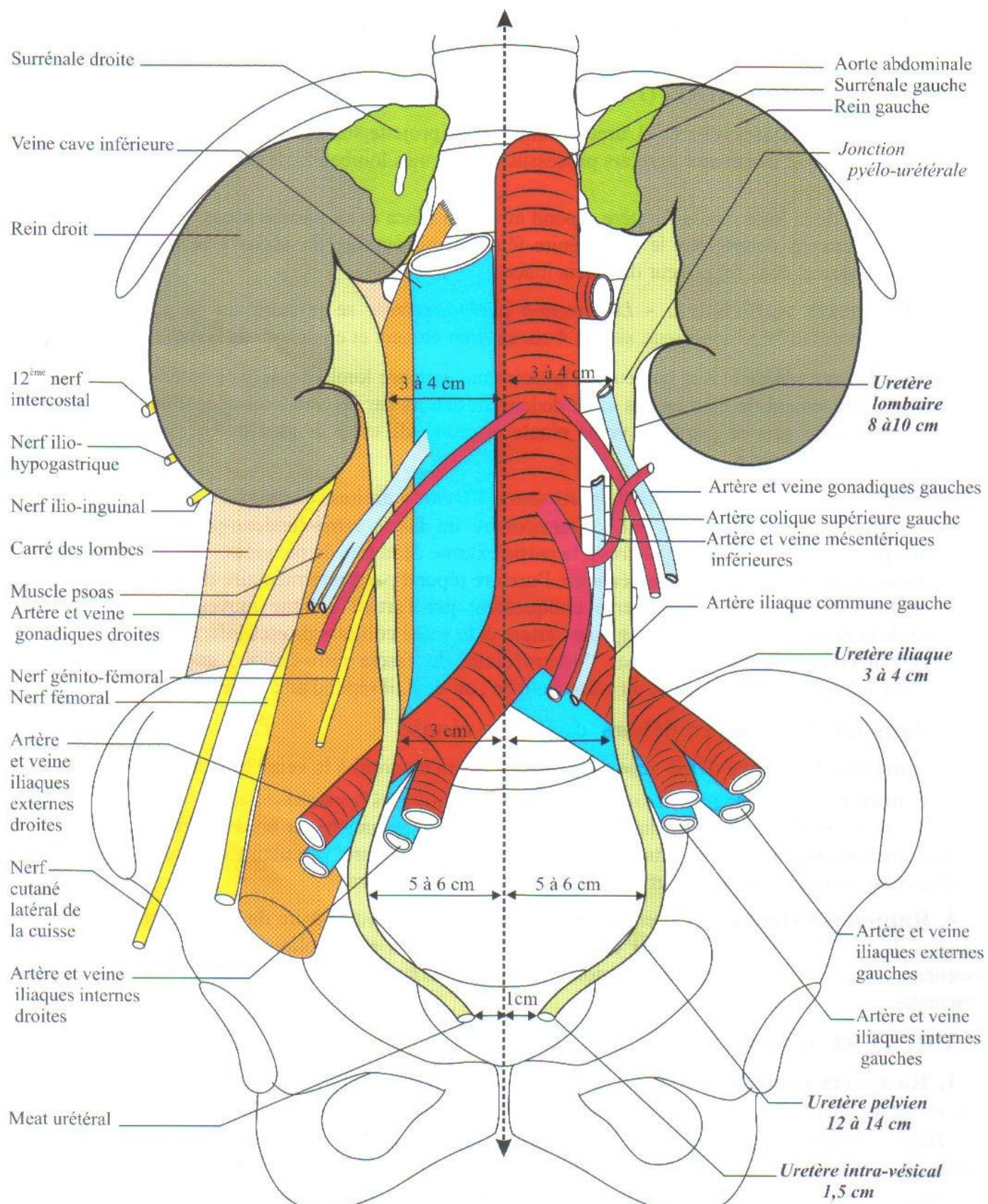


Fig.1 : schéma montrant les différents constituants de l'espace rétropéritonéal et leurs rapports [16].

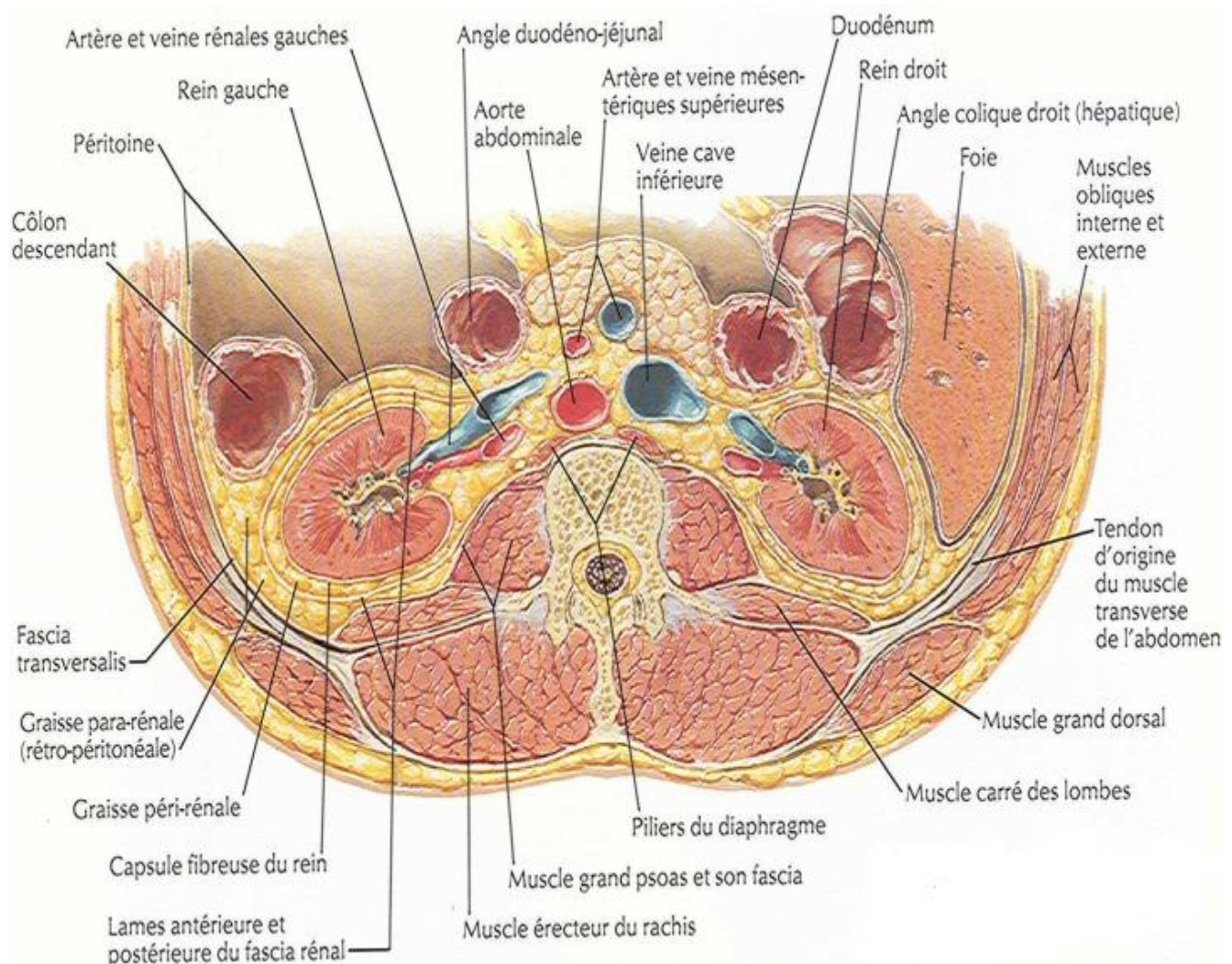


Fig.2 : coupe transversale à travers la 2^{ème} vertèbre lombaire montrant la structure de l'espace rétropéritonéal.

(ATLAS D'ANATOMIE HUMAINE, SECTION IV ABDOMEN, planche 324)

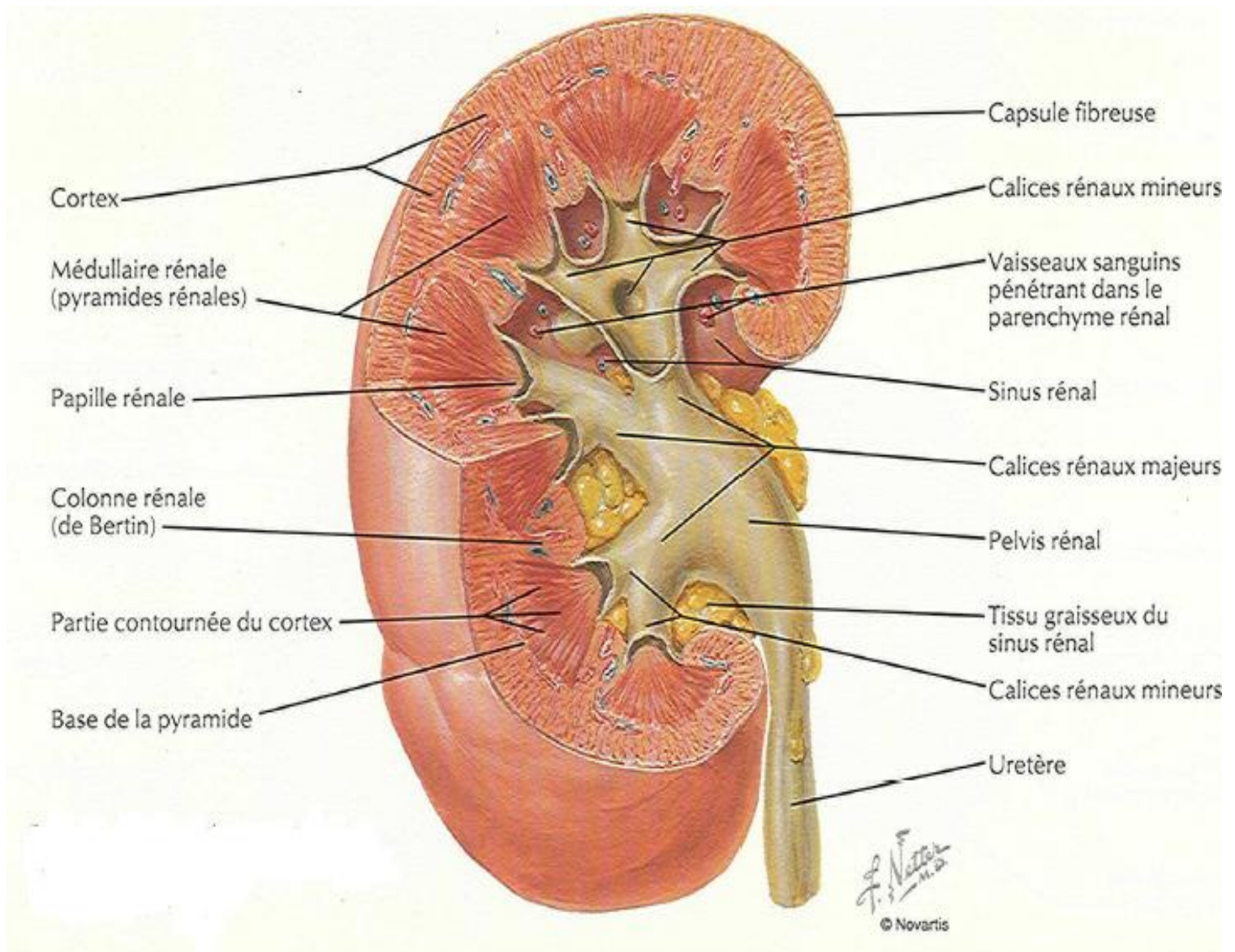


Fig.3 : coupe schématique du rein droit, montrant le parenchyme et la voie excrétrice intrarénale.

(ATLAS D'ANATOMIE HUMAINE, SECTION IV ABDOMEN, planche 313)

B. La région rétropéritonéale médiane :

Située devant le rachis lombaire, la région rétropéritonéale médiane constitue une importante voie de passage pour les gros vaisseaux, représentés par l'aorte abdominale et la veine cave inférieure, accompagnés par les vaisseaux lymphatique et par les chaînes et les filets du système nerveux végétatif.

Cette région est souvent atteinte dès les premiers stades de la fibrose rétropéritonéale. Cette atteinte explique l'apparition précoce de certains signes qui sont dus à la compression des gros vaisseaux et des vaisseaux lymphatiques (claudications intermittentes, œdèmes des membres inférieurs, hydrocèle...) avant l'installation de l'obstruction urétérale qui est secondaire à l'extension du processus fibreux vers la région latérale comportant les uretères.

1. Les limites :

En haut : La face inférieure du diaphragme et les orifices qui le traversent. En bas : L'articulation lombo-sacrée, que repère la saillie du promontoire. Latéralement : Un double plan sagittal passant par le sommet des processus transverses. En avant : Le péritoine pariétal postérieur et la masse des viscères intrapéritonéaux. En arrière : Le plan osseux des deux dernières vertèbres dorsales, et celui des cinq vertèbres lombaires, séparés par le relief convexe des disques intervertébraux.

2. Le contenu :

a. L'aorte abdominale : [fig.1,2]

L'aorte abdominale constitue la partie terminale de l'aorte descendante (aorte thoracique). Elle naît au niveau de l'hiatus aortique, en regard du bord inférieur du corps de D12. Elle descend verticalement, à gauche de la ligne médiane jusqu'à la bifurcation aortique au niveau de L4 qui constitue, de loin, le site habituel d'implantation de la fibrose rétropéritonéale.

Elle est cylindrique, avec un calibre de 20 à 30 mm. Sa longueur est de 15 à 18 cm et l'épaisseur de sa paroi est de 1,5 mm environ.

L'aorte abdominale donne des branches pariétales, à disposition segmentaire, et des branches viscérales, impaires et médianes ou paires et latérales.

b. La veine cave inférieure : [fig.1,2]

C'est un gros tronc veineux drainant le sang, de la moitié infra-diaphragmatique du corps, dans l'oreillette droite.

Elle naît au niveau de la jonction des deux veines iliaques primitives, sur le flanc droit de L5, à 2 cm au dessous de la bifurcation aortique. Elle est à droite de la colonne lombaire, d'abord verticale jusqu'à L1, puis légèrement oblique à droite.

La paroi de la veine cave inférieure est plus mince que celle de la paroi artérielle. Ainsi, son atteinte obstructive par le processus de la fibrose peut précéder l'obstruction aortique.

c. Le système lymphatique de l'espace rétropéritonéal : [fig.4]

Il est situé le long de l'aorte abdominale, et il draine la lymphe des membres inférieurs, du pelvis, et des viscères abdominaux et se collecte dans le canal thoracique.

Le système lymphatique rétropéritonéal, contient globalement les ganglions et les troncs lymphatiques. Les ganglions, appelés ganglions para-aortiques, sont répartis en deux 4 groupes : latéro-aortique droit, latéro-aortique gauche, pré et rétro-aortiques. Ces chaînes ganglionnaires para-aortiques aboutissent dans deux principaux troncs lymphatiques : le tronc lymphatique droit, et le tronc lymphatique gauche.

d. Le système nerveux végétatif : [fig.5]

Le système nerveux végétatif rétropéritonéal assure l'innervation des viscères abdominaux et pelviens. Ainsi, sa compression au cours de la fibrose

rétropéritonéale, est responsable de l'apparition des troubles fonctionnels de certains organes en particulier, les troubles sexuels chez l'homme.

Ce système contient des neurofibres et des chaînes sympathiques et parasympathiques. Le système sympathique est formé de ses 2 chaînes lombaires et des nerfs splanchniques. Quand au système parasympathique, il est représenté par les neurofibres provenant des nerfs vagues et du centre parasympathique spinal.

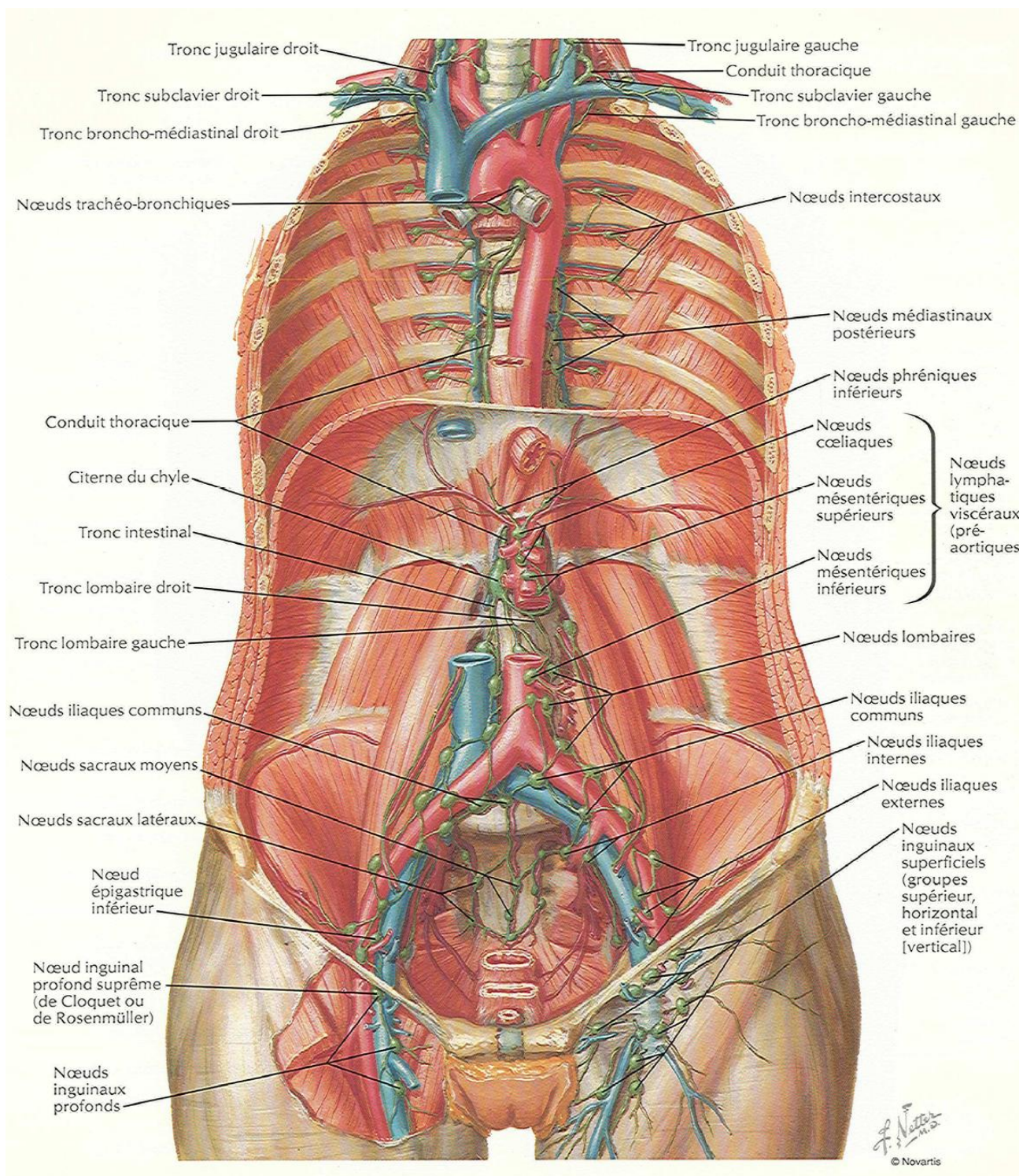


Fig.4 : schéma montrant les vaisseaux et les ganglions lymphatiques du rétropéritoine.

(ATLAS D'ANATOMIE HUMAINE, SECTION IV ABDOMEN, planche 300)

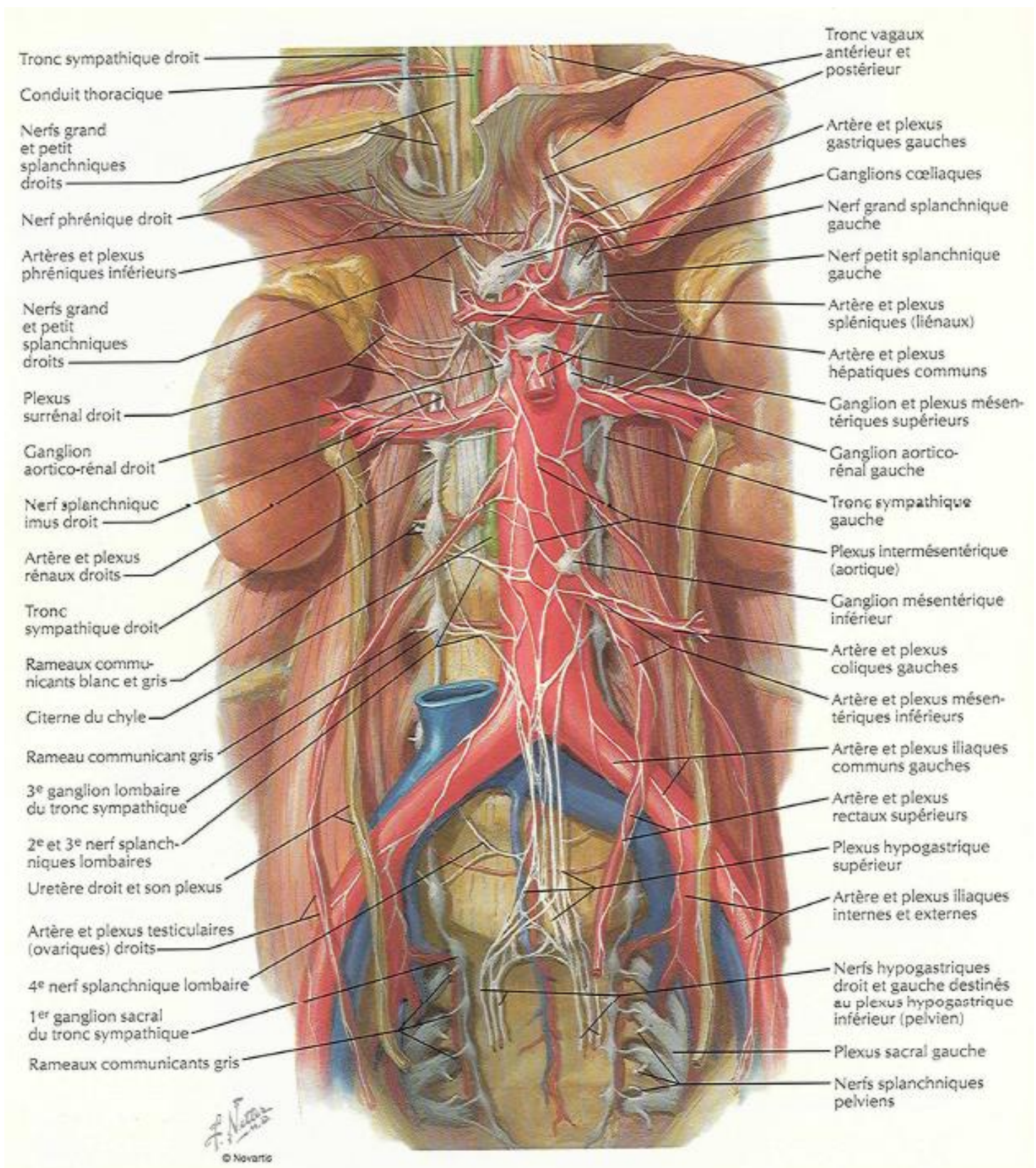


Fig.5 : schéma montrant le système nerveux végétatif de l'espace rétropéritonéal.

(ATLAS D'ANATOMIE HUMAINE, SECTION IV ABDOMEN, planche 249)

II. Rappel histologique : [159,160,168,170]

A. Le tissu conjonctif rétropéritonéal :

Le tissu conjonctif (TC) constitue la base structurale pour le développement de l'inflammation et la fibrose.

Au niveau de l'espace rétropéritonéal, le tissu conjonctif est essentiellement de type dense, mais il y a également présence de tissu conjonctif adipeux.

Tous les tissus conjonctifs sont formés par une association de trois éléments : les cellules, la substance fondamentale et les fibres (fig.6).

Les cellules :

- Les fibroblastes : se sont des cellules qui ont un aspect en fuseau avec de nombreux prolongements. Ils sont riches en organites car ils ont un rôle de synthèse important.
- les adipocytes de la graisse brune, de forme sphérique ;
- Les différentes cellules immunitaires.

La substance fondamentale : elle est élaborée par les fibroblastes. Elle contient essentiellement les protéoglycanes, qui sont des protéines associées à des chaînes glucidiques, et les protéases, qui détruisent la substance fondamentale et permettent ainsi son renouvellement.

Les fibres : dans le tissu conjonctif il y a trois types de fibres. Les fibres de collagène qui constituent l'élément principal des tissus conjonctifs denses, les fibres de réticuline et les fibres élastiques.

L'inflammation est un processus qui se déroule au niveau du tissu conjonctif. Le maintien de cette inflammation par des agressions successives ou par un mécanisme auto-immun, conduit habituellement à la formation d'une fibrose par augmentation de la synthèse des protéines extracellulaires (collagène) induite par une hyper-activation excessive des fibroblastes.

Dans le cas de la fibrose rétropéritonéale, la plaque fibreuse serait le résultat d'une inflammation chronique de tissu conjonctif rétropéritonéal, suite à des étiologies diverses.

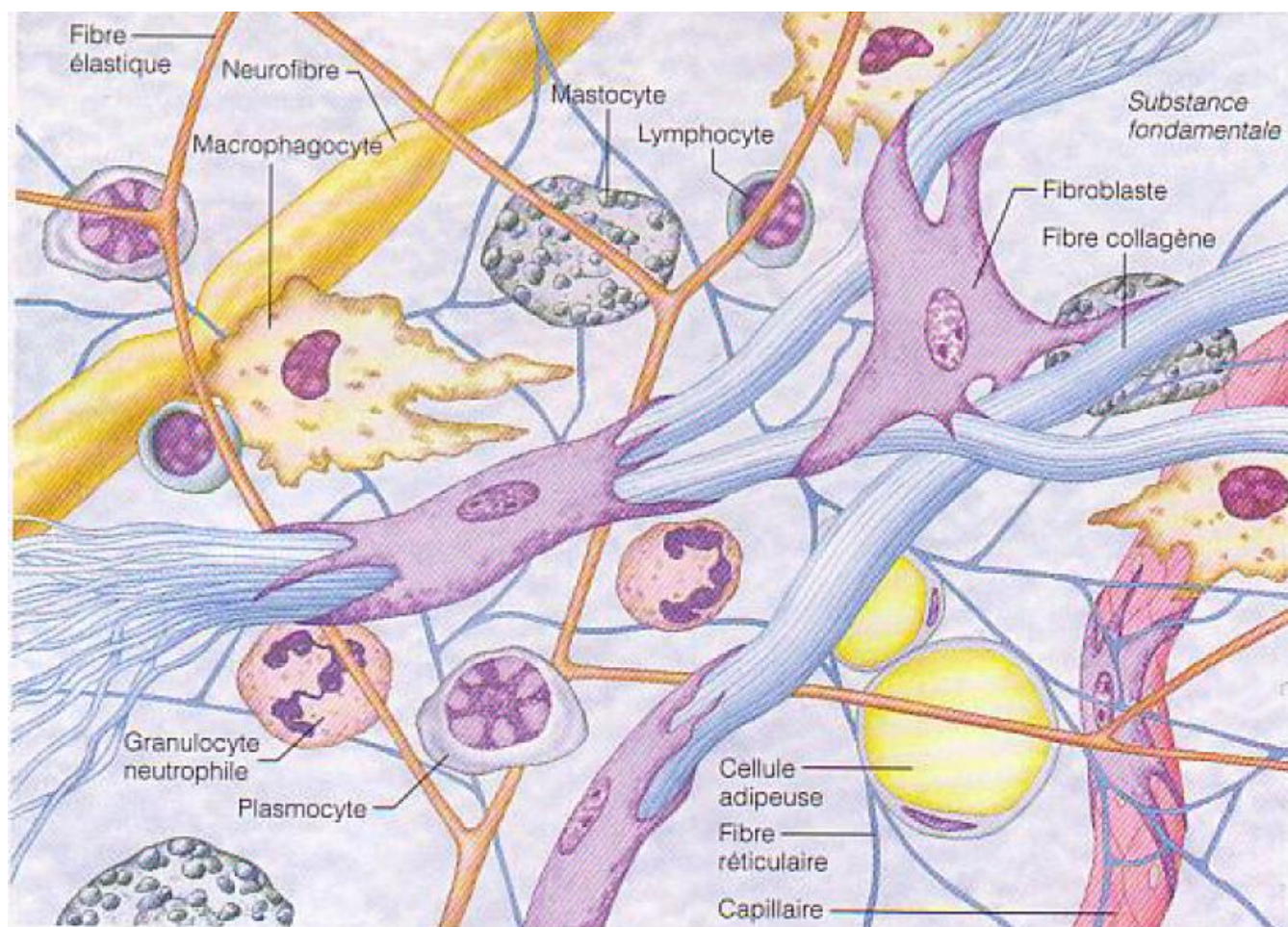


Fig.6 : schéma montrant les différents constituants du tissu conjonctif [168].

B. La paroi artérielle :

1. Structure des artères :

La paroi artérielle, de l'aorte abdominale, est impliquée dans la pathogénie de la fibrose rétropéritonéale. Ainsi, on se trouve attaché à réaliser un rappel sur la structure de la paroi artérielle, ainsi que les différentes pathologies qui peuvent atteindre cette paroi, et qui sont impliquées dans l'étiopathogénie de la fibrose rétropéritonéale.

La paroi artérielle est formée de trois tuniques [fig.7] :

- La tunique interne : l'intima, qui comporte l'endothélium et le tissu conjonctif séparé de la média par la limitante élastique interne.
- La tunique moyenne : la média, qui est formée essentiellement par des cellules musculaires lisses, séparés de l'adventice par la limitante élastique externe.
- La tunique externe : l'adventice, comportant le tissu conjonctif.

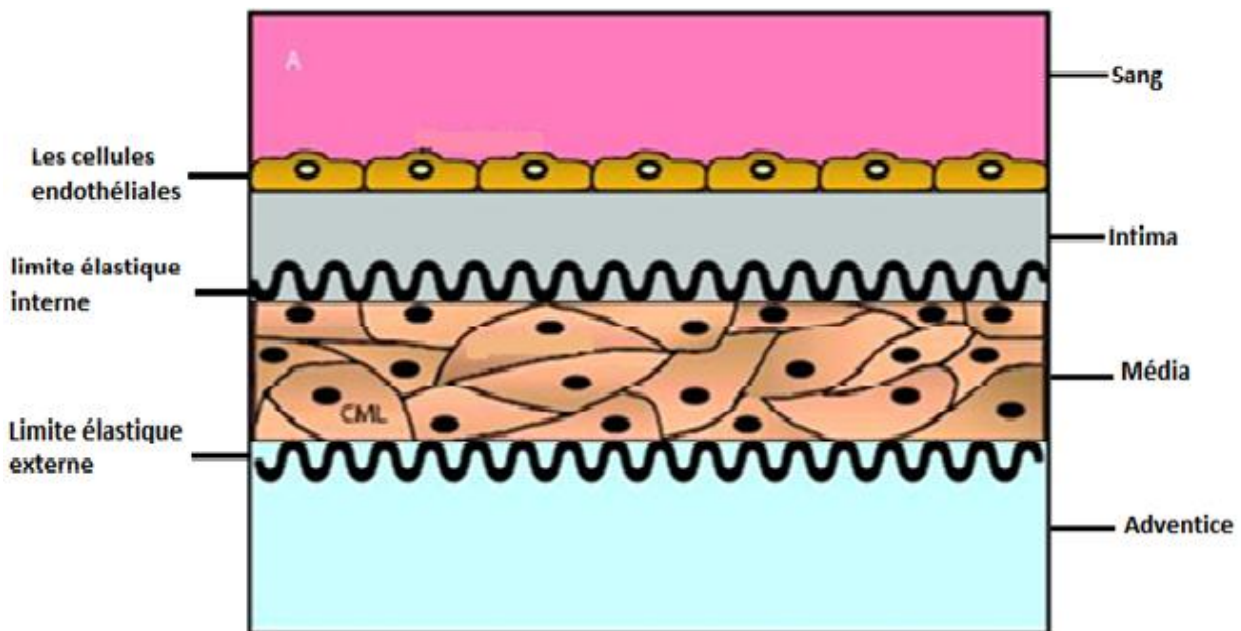


fig.7 : représentation schématique de la structure d'une paroi artérielle [170].

2. Pathologies de la paroi artérielle :

a. Athérosclérose : [fig.8].

L'athérosclérose est une maladie chronique et évolutive caractérisée par des dépôts de lipides et d'éléments fibreux dans la paroi des artères. Les travaux menés ces vingt dernières années montrent clairement qu'elle correspond à un processus inflammatoire chronique.

L'initiation du phénomène correspond au passage dans l'espace sous-endothélial de lipoprotéines athérogènes qui sont retenues dans l'intima et subissent des modifications oxydatives. Les lipoprotéines oxydées (principalement des LDL oxydées) activent les cellules endothéliales qui expriment des molécules

d'adhésion et sécrètent des facteurs chimiotactiques responsables du recrutement des monocytes et des lymphocytes T circulants qui migrent dans le sous-endothélium. Les monocytes se différencient en macrophages qui expriment des récepteurs permettant l'internalisation des lipoprotéines oxydées ce qui aboutit à la formation de cellules spumeuses. À un stade avancé, les cellules spumeuses se transforment en centre lipidique de la plaque athéromateuse. Ce centre lipidique est recouvert d'une chape fibreuse qui est formée essentiellement par les cellules musculaires lisses (CML), qui migrent vers l'intima sous l'action des facteurs de croissance sécrétés par les macrophages [176,177].

Dans le cas de la fibrose rétropéritonéale secondaire au processus de l'athérosclérose, bien que le mécanisme soit encore sujet de nombreuses recherches, l'installation du processus fibreux rétropéritonéal semble être le résultat de l'extension de l'inflammation de l'athérosclérose au-delà de la paroi artérielle.

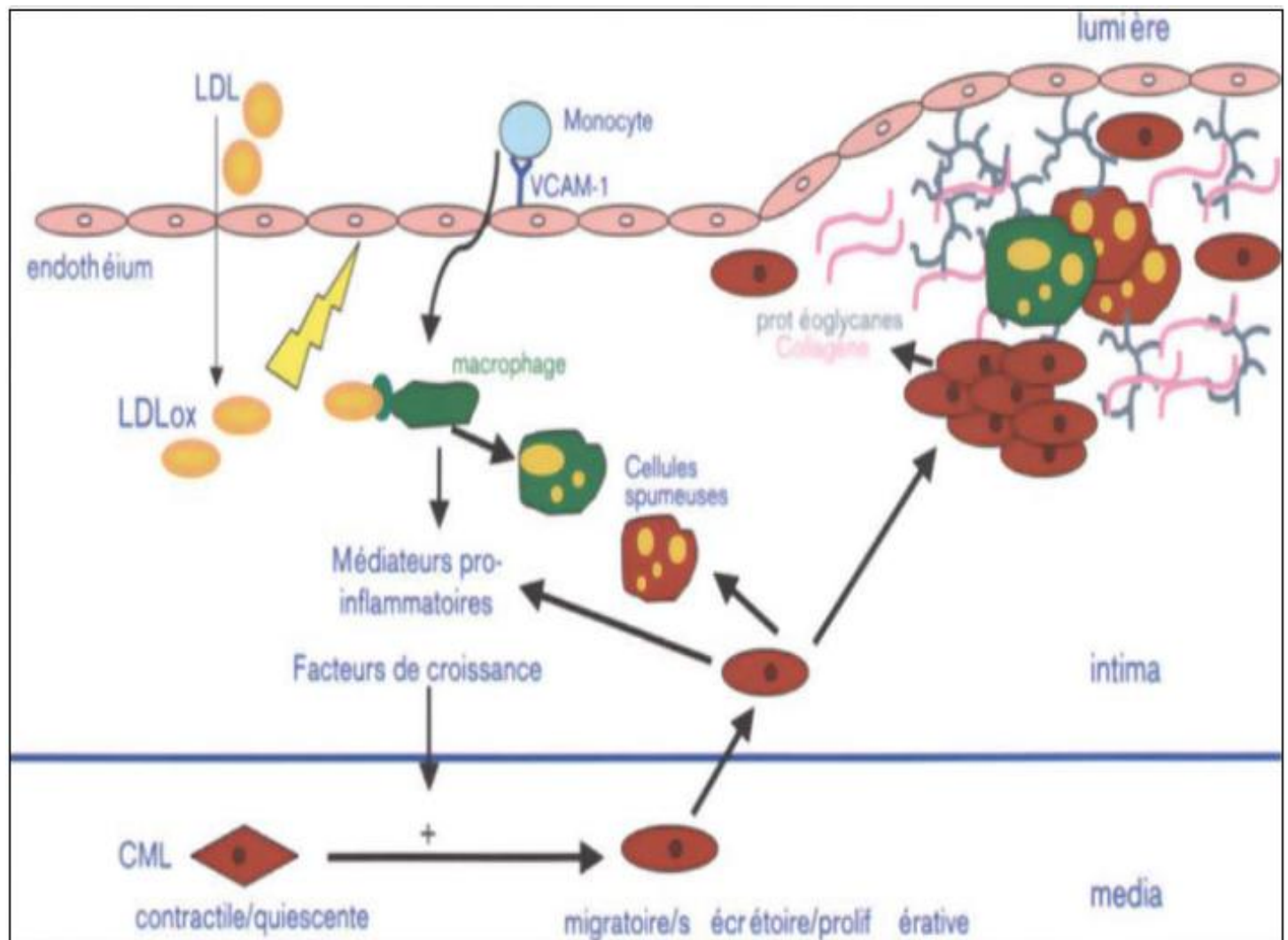


fig.8 : représentation schématique des mécanismes de l'athérosclérose [177].

b. Anévrysme : [fig.9].

L'anévrysme est une pathologie de la média. Il se caractérise par une destruction des protéines de la matrice extracellulaire, et principalement l'élastine, la disparition des cellules musculaires lisses, et l'apparition d'un infiltrat inflammatoire à la jonction média-adventice. En cas de localisation au niveau de l'aorte abdominale, l'extension de cette inflammation vers l'espace rétropéritonéal est responsable de l'apparition de la fibrose rétropéritonéale.

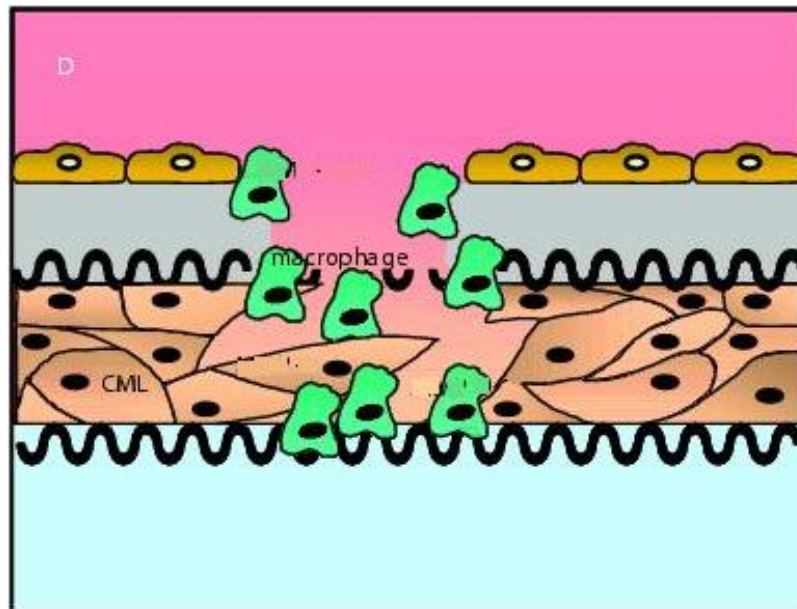


Fig.9 : représentation schématique de l'anévrysme artériel [170].

c. La paroi urétérale :

La paroi urétérale est souvent atteinte au cours des stades avancés de la fibrose rétropéritonéale. Cette atteinte peut être directe par engrainement de l'uretère, ou indirecte par induction de processus fibreux au contact de l'uretère. Ainsi, nous trouvons l'utilité de faire un rappel histologique sur la paroi urétérale pour mieux comprendre les différents mécanismes physiopathologiques impliqués dans l'atteinte de cette paroi.

Sur le plan histologique, les uretères sont des tubes musculo-membraneux qui conduisent l'urine des reins à la vessie. Leur paroi contient deux couches de muscle lisse, longitudinale interne et circulaire externe. La lumière de l'uretère est bordée par un urothélium. Une couche de tissu conjonctif lâche, l'adventice, entoure la paroi musculaire, contenant des vaisseaux sanguins, des lymphatiques et des nerfs [fig.10].

L'adventice de l'uretère est caractérisée par sa propriété élastique qui facilite la contraction des muscles lisses sous jacents. Parfois, cette propriété d'élasticité est perdue au cours des atteintes inflammatoires de cette couche. Cela peut entraîner une obstruction de la voie excrétrice supérieure, par gêne du péristaltisme urétérale.

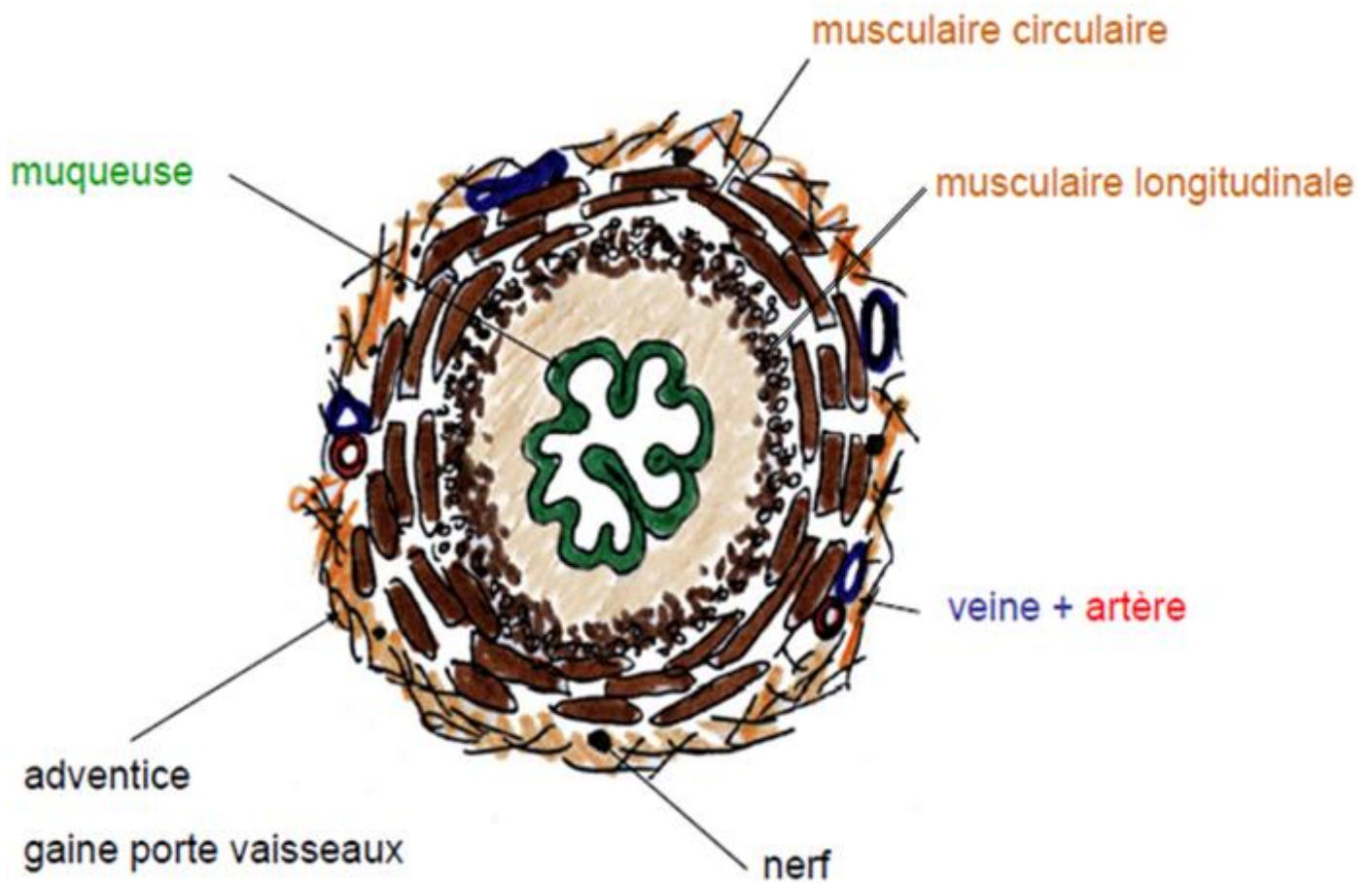


Fig.10 : coupe transversale schématique de l'uretère montrant sa constitution histologique [160].

d. Le processus de la fibrose :

L'inflammation est la réponse des tissus vivants, vascularisés, à une agression. La persistance du ou des facteurs d'agression, conduit à l'installation d'une inflammation chronique.

Sur le plan histologique l'inflammation chronique est caractérisée par :

- un infiltrat fait de cellules mononuclées, macrophages, lymphocytes et plasmocytes ;
- une destruction tissulaire, essentiellement due aux cellules inflammatoires ;
- une tentative de cicatrisation : prolifération de tissu conjonctif remplaçant le tissu altéré. Cette prolifération de tissu conjonctif est formée par la multiplication de petits vaisseaux sanguins et la fibrose.

La fibrose est une lésion élémentaire du tissu conjonctif qui fait suite à une inflammation chronique. Elle est définie par l'augmentation des constituants fibrillaires de la matrice extracellulaire dans un tissu ou un organe. [fig.11].

La constitution d'une fibrose résulte d'une rupture de l'équilibre de la matrice extracellulaire, avec augmentation des processus de synthèse et de dépôt des constituants de la matrice extracellulaire d'une part, et diminution de leur dégradation d'autre part.

L'évolution de la fibrose constituée est irréversible : elle peut rester stable mais aussi s'aggraver sous l'action répétée d'agressions tissulaires. Parfois, elle peut être le siège de remaniements secondaires (calcification, ossification).

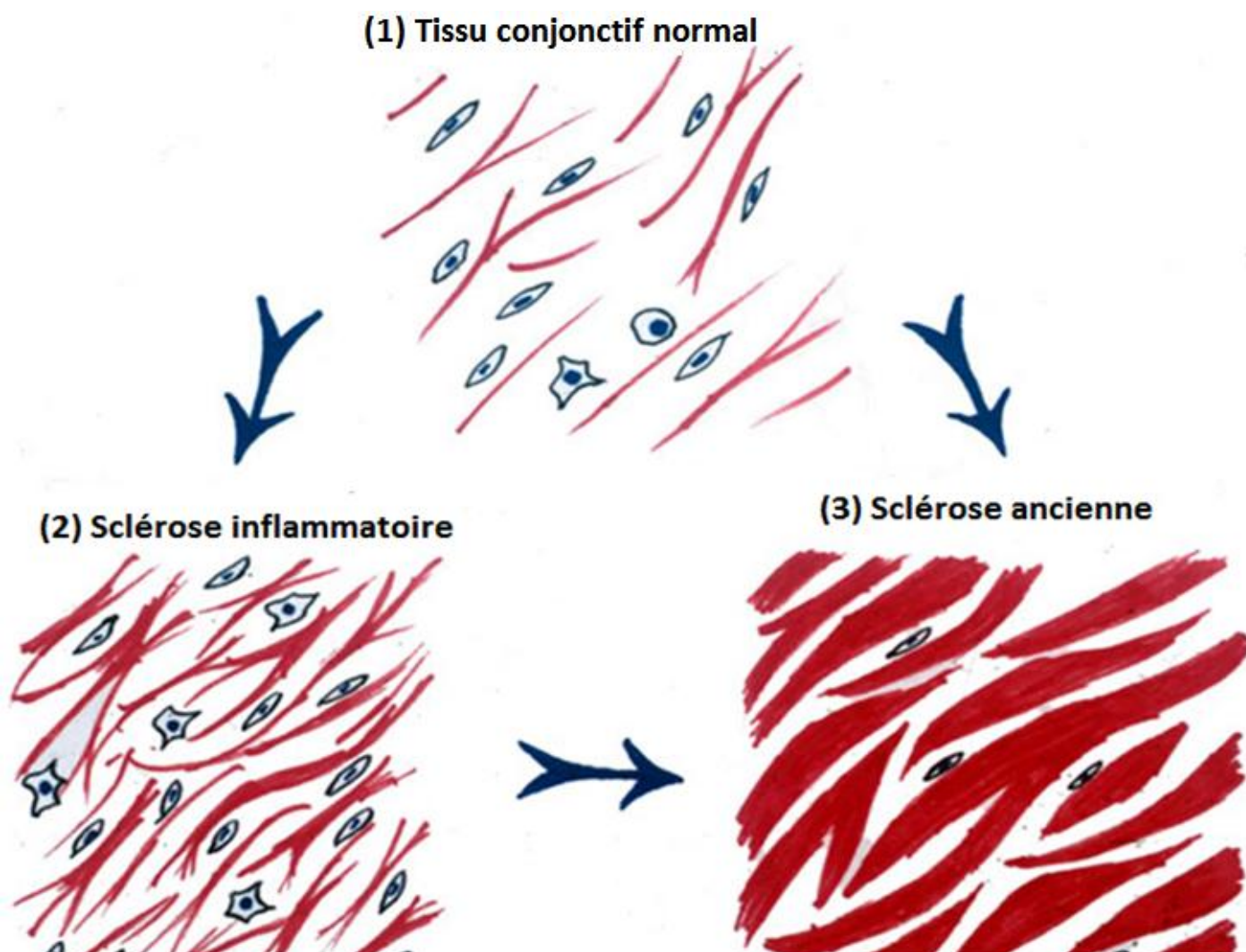
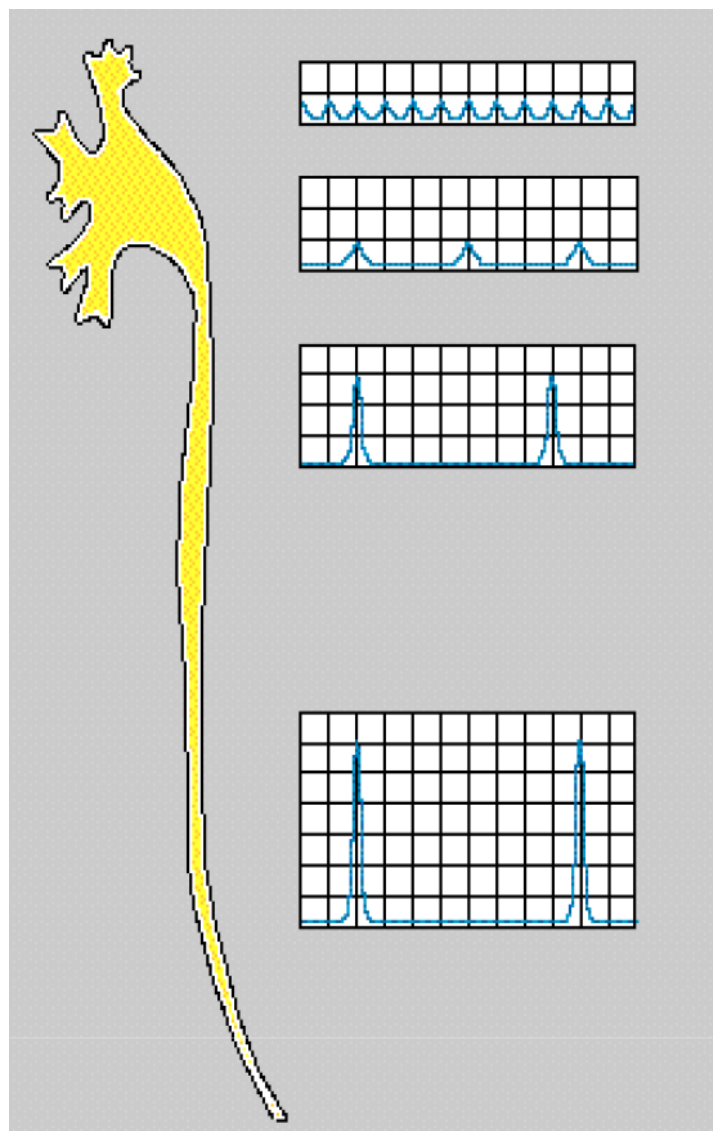


Fig.11 : représentation schématique de l'évolution d'une fibrose de tissu conjonctif : production excessive et épaissement des fibres de collagène ; raréfaction des cellules [159].

III. généralités sur la physiologie de la voie excrétrice supérieure (VES) : [161]

La physiologie de la VES se résume à transporter l'urine du rein à la vessie [Fig.12]. Cette fonction du transport est altérée au cours de l'obstruction de la VES par des étiologies diverses dont la fibrose rétropéritonéale.



L'uretère, par son péristaltisme, transporte une certaine quantité d'urine sous la forme d'un bolus. Dans les conditions de diurèse normale, le volume transporté par chaque bolus est de l'ordre de 0,5 ml, à une fréquence de 1 à 2 bolus par minute, soit un débit moyen de 1 ml/mn. La pression urétérale basale reste uniformément basse sur toute la hauteur de la voie excrétrice (moins de 10 cm d'eau), alors que la pression urétérale au passage de l'onde contractile augmente de haut en bas passant de 10 à 15 cm d'eau au tiers supérieur de l'uretère à 25 ou 30 cm d'eau à son tiers inférieur.

Fig.12 : fonctionnement de la VES dans les conditions normales [161].

A. Transport de l'urine en diurèse normale :

Le transport de l'urine du calice à la vessie n'est pas régi par la pesanteur. Il est le résultat d'un rapport entre des forces de propulsion et des forces de résistance.

- **La force propulsive** est la pression endoluminale qui n'est pas uniformément répartie le long de la VES [Fig.13].

Une onde contractile née des calices, se propage dans le bassinet puis dans l'uretère. Sa fréquence diminue de haut en bas passant de 6 à 8 contractions par minute dans les cavités pyélo-calicielles, à 1 ou 2 contractions par minute dans l'uretère.

La puissance contractile doit permettre le collapsus des parois, c'est à dire vaincre la résistance à la progression du **bolus**.

La vitesse de déplacement de l'onde contractile est relativement stable, de l'ordre de 30 cm/s.

- **La force de résistance** augmente de haut en bas. C'est la signification qu'il faut attribuer à l'augmentation, dans le même sens, de la pression de contraction.

Dans l'uretère, le bolus doit ouvrir la lumière urétérale puis progresser au prix de pertes de charge par frottement. Les pertes énergétiques dépendent :

- des propriétés viscoélastiques de l'uretère qui sont perdues au cours des inflammations chroniques de la paroi urétérale par FRP ;
- du volume et de la vitesse de déplacement du bolus.

Cette résistance est maximum à la jonction urétéro-vésicale où s'associent des facteurs de résistance urétéraux et vésicaux.

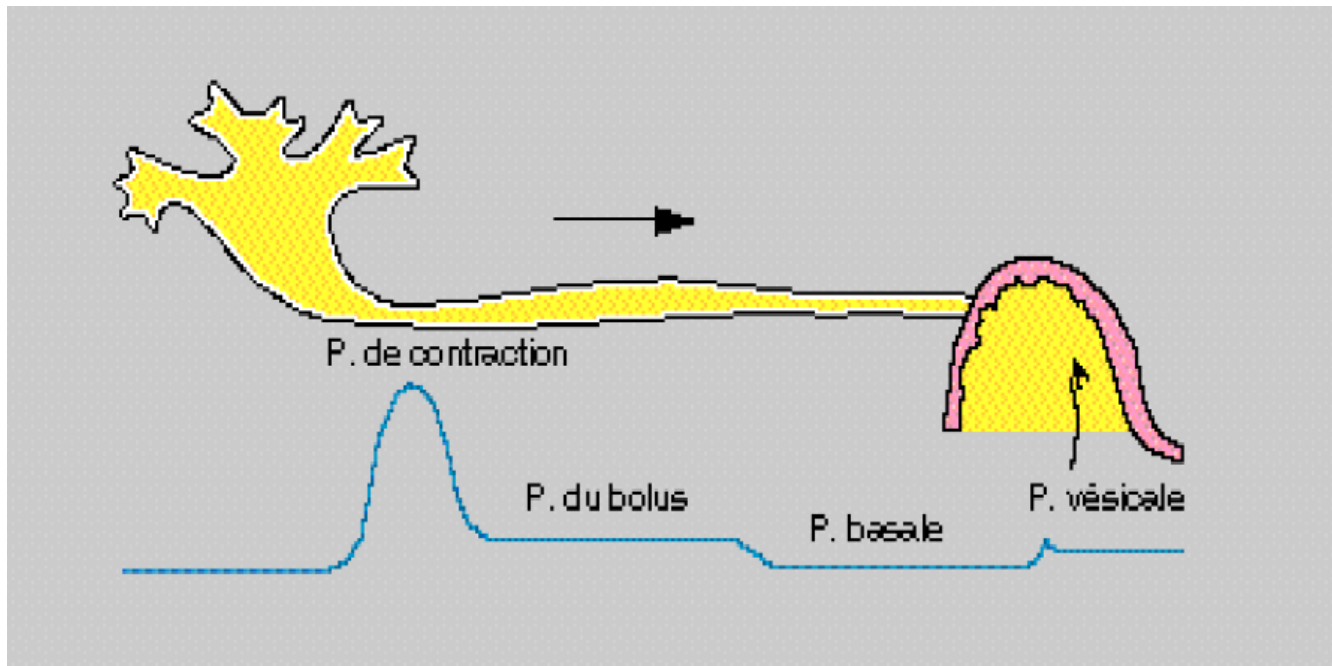


Fig.13 : schéma représentant un **bolus** unique se déplaçant dans l'uretère depuis le bassinet jusqu'à la vessie, ainsi que la distribution correspondante des pressions dans la voie excrétrice [161].

La VES peut avoir à faire face à des conditions sensiblement différentes de celles qui ont été définies comme basales. En effet, une obstruction, comme dans le cas de la FRP, peut engendrer la rupture de l'équilibre entre les forces de propulsion et les forces de résistance et être responsable de l'altération des mécanismes de transport du bolus urinaire. Le résultat est la stase chronique des urines responsable parfois d'une destruction du parenchyme rénal.

B. Les conséquences de l'obstruction urétérale chronique par la FRP :

[65.68]

L'obstruction chronique peut être complète ou incomplète, uni- ou bilatérale. Elle conduit toujours, plus ou moins rapidement et plus ou moins sévèrement, à des dégâts anatomiques et fonctionnels sur la VES et sur le rein.

1. Les conséquences sur la VES :

L'obstruction urétérale entraîne des modifications morphologiques, c'est-à-dire la dilatation, et, à un moindre degré, l'allongement, intéressant la totalité de la VES. Elle entraîne également des Modifications histologiques intéressant Le tissu musculaire qui devient hypertrophique d'abord, puis subit une dégénérescence collagène qui en modifie ces propriétés viscoélastiques et contractiles. Ces différentes modifications sont responsables de l'altération fonctionnelle de la VES.

2. Les conséquences sur le rein :

• Les Lésions anatomiques du parenchyme rénal :

Elles résultent de l'hyperpression secondaire à l'obstruction, et la diminution de débit rénal qui est responsable d'une ischémie principalement de la médullaire.

Sur le plan macroscopique, l'obstruction chronique est responsable de la dilatation des cavités avec émoussement des papilles et amincissement du parenchyme dont l'épaisseur peut être réduit de moitié à la quatrième semaine.

Sur le plan microscopique, cette obstruction entraîne des lésions de différents constituants d'un néphron. Les glomérules sont longtemps épargnés. Les premières altérations n'apparaissent qu'à la quatrième semaine d'une obstruction complète

• Les Conséquences sur la fonction rénale :

Le rein obstrué continue à fonctionner d'autant plus longtemps et activement qu'il est dans l'obligation de le faire.

- Débit sanguin : l'obstruction urétérale est responsable d'une diminution progressive de débit rénale. A 8 semaines ce débit est à 10% du débit initial. La diminution de débit rénal est responsable à long terme d'une réduction de la filtration glomérulaire.
- Fonction tubulaire : les conséquences fonctionnelles de l'atteinte tubulaire sont univoques, portant principalement sur la réabsorption de l'eau, du

sodium et sur l'élimination des acides. L'intensité de leur retentissement sur le milieu intérieur dépend de la filtration glomérulaire en amont.

Après suppression de l'obstruction la récupération fonctionnelle du rein « obstrué » dépend, en premier lieu, de la durée et de la sévérité de l'obstruction. A durée égale, une obstruction partielle est évidemment mieux tolérée qu'une obstruction complète. Mais une obstruction complète levée précocement laisse moins de séquelles qu'une obstruction partielle levée tardivement.

MATERIELS ET METHODES

D'ETUDE

Il s'agit d'une étude rétrospective reposant sur l'exploitation des dossiers de 12 patients pris en charge au service d'urologie et de néphrologie de CHU Hassan II de Fès.

Nous avons recueillis les données épidémiologiques et thérapeutiques, que nous avons analysées, interprétées, et discutées en reposant sur une large revue de la littérature.

Observation n° 1 :

Mr A.M., âgé de 50 ans, sans antécédents pathologiques notables. Il était admis aux urgences pour une colique néphrétique droite, dans un contexte d'amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique à l'admission avait objectivé un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. À la palpation le patient présentait une légère sensibilité du flanc droit.

Un bilan biologique avait été réalisé, juste après l'examen clinique, et avait révélé une anémie hypochrome microcytaire d'allure inflammatoire avec une hémoglobine à 10.5g/dl. La vitesse de sédimentation (VS) était accélérée à 50 mm à la 1^{ère} heure et la CRP à 56 mg/L. La fonction rénale était à la limite supérieure avec une créatininémie à 14 mg/L, et urée à 0.40 g/L.

Une échographie rénale avait été réalisée objectivant une urétéro-hydronéphrose (UHN) bilatérale sans obstacle visible. Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive, nous avons procédé à la réalisation d'un drainage urinaire bilatéral par sondes JJ [Fig. 14].

D'autres examens morphologiques avaient été demandés après drainage urinaire. L'urographie intraveineuse (UIV) avait montré une urétéro-hydronéphrose bilatérale avec attraction des deux uretères vers la ligne médiane. Le diagnostic positif de la FRP fut retenu après les résultats de la TDM, qui avait objectivé une masse tissulaire rétropéritonéale mesurant 20 mm de diamètre, se rehaussant très faiblement au produit de contraste, engainant les gros vaisseaux et les deux uretères avec une urétéro-hydronéphrose bilatérale.

Une ponction-biopsie à l'aiguille de la masse sous contrôle scannographique avait été réalisée, objectivant une prolifération fibreuse avec absence de cellules malignes.

On avait retenu le diagnostic de la FRP idiopathique après exclusion des diverses étiologies habituelles. Le patient fut sorti avec une corticothérapie à la dose de 0.5 mg/kg/j, et les sondes JJ en place.

L'évolution était marquée par la disparition de la douleur avec normalisation du bilan inflammatoire. Sur un contrôle scannographique ultérieur, il y avait une régression du volume de la masse fibrosée.



Fig.14 : coupe scannographique, sans injection de produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétropéritonéale, engainant les gros vaisseaux et les deux uretères, qui sont attirés vers la ligne médiane, avec des sondes JJ en place.

Observation n°2 :

Mme Z.Z., âgée de 65 ans, qui était suivie pour un carcinome épidermoïde du col utérin, ayant subi une radiothérapie externe et une curiethérapie. Elle se plaignait un mois avant son admission de lombalgies bilatérales.

À la palpation abdominale, elle avait un contact lombaire gauche avec une sensibilité bilatérale des deux flancs. Un bilan biologique avait été réalisé après l'examen clinique, et il avait objectivé une fonction rénale normale avec une créatininémie à 11 mg/l et urée à 0.26 g/l. La numération formule sanguine avait montré une anémie normochrome normocytaire avec une hémoglobine 10.8 g/dl. Un syndrome inflammatoire biologique était présent chez cette patiente avec une VS qui était à 45 mm à la 1^{ère} heure et une CRP à 20 mg/L.

L'échographie rénale avait montré une urétéro-hydronéphrose bilatérale plus importante à gauche avec un parenchyme aminci. L'UIV, avait été réalisée après les résultats de l'échographie, et elle avait objectivé un rein muet à gauche avec un uretère droit attiré vers la ligne médiane sans visualisation du segment pelvien. Un uro-scanner avait été réalisé également, objectivant une masse rétropéritonéale en avant du corps vertébral de la cinquième vertèbre lombaire, faisant 34 mm d'épaisseur, se rehaussant de façon hétérogène au produit de contraste et responsable d'une urétéro-hydronéphrose bilatérale plus importante à gauche avec un parenchyme aminci [Fig. 15]..

Le diagnostic de la FRP fut retenu. Le caractère bénin de la masse avait été confirmé sur ponction biopsie.

La patiente avait bénéficié d'un drainage urinaire bilatéral par des sondes urétérales double J. Une corticothérapie avait été prescrite à une dose initiale de 0.5 mg/kg/j.

Une scintigraphie au DMSA avait été réalisée. Elle avait montré un rein non fonctionnel à gauche. Une néphrectomie gauche fut réalisée.

L'évolution était marquée 6 mois plus tard par l'amélioration clinique et biologique avec stabilisation de la masse fibrosée sur la TDM de contrôle.

La patiente porte toujours la sonde double et elle suit un rythme de changement de cette dernière tous les 6 mois.

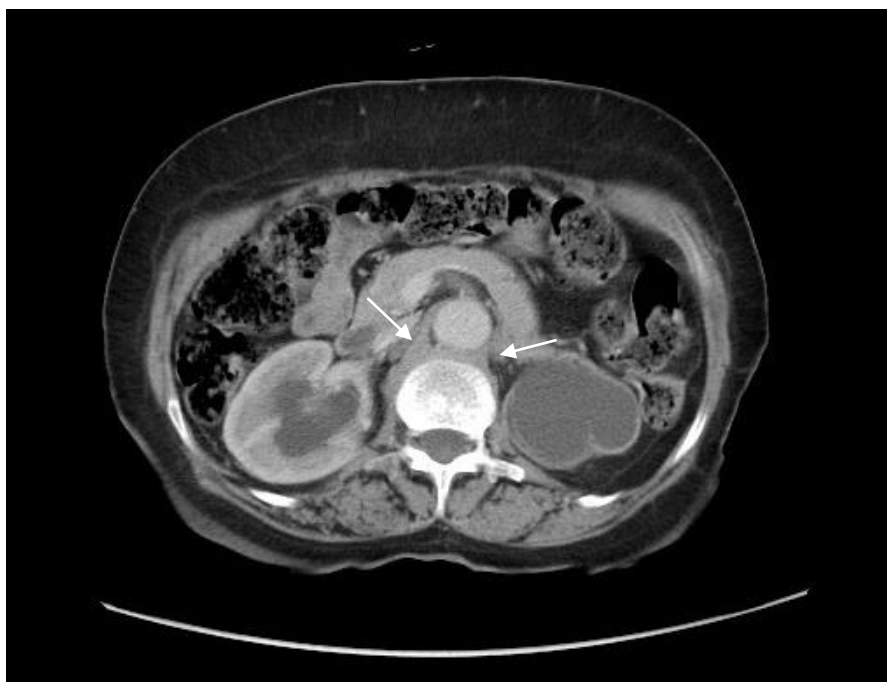


Fig.15 : coupe scannographique, sans injection de produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétropéritonéale en avant du corps vertébral de la cinquième vertèbre lombaire, engainant les gros vaisseaux et les deux uretères, et responsable d'une urétéro-hydronéphrose bilatérale plus importante à gauche avec un parenchyme aminci.

Observation n°3 :

Mr A.A, âgé de 45 ans, connu hypertendu 1 an avant son admission sous inhibiteurs calciques. Le patient avait consulté aux urgences pour des lombalgies bilatérales intenses avec des vomissements. Par ailleurs, le patient avait des lombalgies chroniques évoluant pendant 3 mois avant son admission dans un contexte d'amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique à l'admission avait trouvé une tension artérielle à 160 mm Hg/60 mm Hg chez ce patient. À l'examen abdominal, il avait une sensibilité bilatérale des deux flancs.

Le bilan biologique avait objectivé une fonction rénale à la limite supérieure avec une créatinémie à 14 mg/l, et urée à 0.4g/l. Une légère anémie inflammatoire à 10.5 g/dl d'hémoglobine. Un syndrome inflammatoire biologique avec une VS accélérée à 108 mm à la 1^{ère} heure. Le patient avait bénéficié également d'un bilan morphologique. L'échographie rénale avait montré une urétéro-hydronéphrose modérée et bilatérale plus importante à gauche sans obstacle visible.

D'après les résultats de la biologie et de l'échographie, un uro-scanner complémentaire était nécessaire, sa réalisation avait objectivé une masse tissulaire rétropéritonéale mesurant 52.9 mm d'épaisseur englobant l'aorte, et les deux uretères déterminant ainsi une urétéro-hydronéphrose bilatérale en amont (*Fig.16*).

Le diagnostic d'une fibrose rétropéritonéale fut retenu sur les critères cliniques, biologiques et radiologiques. Le caractère bénin de l'affection avait été confirmé sur une ponction-biopsie scanno-guidée de la masse rétropéritonéale.

Nous avons réalisé un drainage urinaire bilatéral par sondes urétérales double J. Une corticothérapie initiale à la dose de 1 mg/kg/j fut prescrite au patient.

L'évolution était marquée par la disparition de la douleur et l'amélioration de l'état général. Sur le plan biologique, le patient avait présenté une régression du

syndrome inflammatoire, ainsi que la normalisation de la fonction rénale. Sur un contrôle radiologique, il y avait une régression de volume de la masse rétropéritonéale. Plus tard, l'ablation des sondes JJ avait été faite. Le patient n'a pas été revu depuis 2 ans.



Fig.16 : coupe scannographique, sans injection de produit de contraste, montrant masse tissulaire rétropéritonéale mesurant 52.9 mm d'épaisseur englobant l'aorte, et les deux uretères.

Observation n°4 :

Mr I. M., âgé de 37 ans, sans antécédents pathologiques notables. Il était admis pour des lombalgies chroniques bilatérales remontant à 6 mois. Par ailleurs, il avait présenté une hydrocèle bilatérale un mois avant son admission. Le tous évoluait dans un contexte d'altération de l'état général et d'oligurie avec des troubles mictionnels.

À l'admission, l'examen clinique avait objectivé un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. L'examen abdominal avait trouvé une sensibilité bilatérale des deux flancs, et à l'examen urologique le patient présentait une hydrocèle bilatérale. Le reste de l'examen clinique somatique était sans particularité.

Le bilan biologique à l'admission avait révélé une insuffisance rénale avec une créatinine à 17,7 mg/l, et urée à 1,17 g/l, et un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 28 mg/l.

Devant ce tableau clinique et biologique nous avons réalisé une échographie rénale, qui avait montré un anévrysme fusiforme de l'aorte abdominale sous rénale compliqué, d'une fibrose péri abdominale avec urétéro-hydronephrose modérée bilatérale. L'uroscanner, sans injection de produit de contraste, avait confirmé les résultats de l'échographie en montrant une masse tissulaire péri aortique intéressant l'aorte abdominale sous rénale jusqu'à la bifurcation iliaque, évoquant un anévrysme aortique avec masse de fibrose péri anévrysmale d'un diamètre de 50 mm [Fig. 17A].

Nous avons retenu le diagnostic d'une fibrose rétropéritonéale péri anévrysmale avec urétéro-hydronephrose bilatérale sur les augments cliniques et paracliniques. Un drainage urinaire par sondes JJ fut réalisé chez le patient. Une corticothérapie avait été prescrite.

L'évolution chez ce patient, était marquée par la disparition de la douleur, l'amélioration de la fonction rénale qui s'est normalisée par la suite avec une créatinine à 13 mg/l, et urée à 0,15 g/l. Une TDM de contrôle, réalisée plus tard, avait objectivé une légère régression de volume de la masse fibrosée (diamètre à 33 mm versus 50 mm à l'admission) avec une libération périphérique des deux uretères [Fig.17B].



Fig.17A : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères.



Fig.17B : coupe scannographique du même patient (3 mois après traitement) montrant une régression de la masse rétropéritonéale avec une libération périphérique des deux uretères contenant les sondes JJ.

Observation n° 5 :

Mr S. O., âgé de 50 ans, tabagique chronique, connu porteur d'une sciatalgie chronique droite depuis 10 ans, non traitée. Le patient avait été opéré à l'âge de 2 ans pour une pathologie urologique non précise. Le motif de consultation chez ce patient, était des lombalgies chroniques bilatérales remontant à 3 mois avant son admission, évoluant dans un contexte amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique avait trouvé un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire et apyrétique. À l'examen abdominal il y avait présence d'une légère sensibilité des deux flancs sans contact lombaire. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Le bilan biologique avait montré une insuffisance rénale avec une créatinine à 119 mg/l, et urée à 3,1 g/l, une anémie hypochrome microcytaire avec hémoglobine à 5,9 g/dl et un syndrome inflammatoire biologique exprimé par une CRP à 154 mg/l, et vs à 140 mm.

L'échographie avait montré une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale sans obstacle visible. Une TDM, sans injection du produit de contraste, fut réalisée juste après, objectivant une masse rétro péritonéale tissulaire englobant les 2 uretères avec urétéro-hydronéphrose bilatérale, et un petit rein à gauche (*Fig.18*).

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive, secondaire à la plaque tissulaire rétropéritonéale, nous réalisâmes un drainage urinaire bilatéral par sondes double J. la diurèse après drainage était à 4 l/24h, la fonction rénale était stationnaire à une créatininémie de 108 mg/l.

On avait retenu le diagnostic de la FRP idiopathique, plus tard, après réalisation d'une biopsie tissulaire ayant montré un tissu fibro-adipeux ponctué de quelques éléments inflammatoires lympho-histiocytaires, sans prolifération tumorale visible.

Le patient fut sorti avec drainage urinaire en place, et une corticothérapie initiale à 40 mg/j. un contrôle de 3 mois était marqué par la régression du syndrome inflammatoire sans amélioration de la fonction rénale (insuffisance rénale chronique terminale avec une clairance à 4,8 ml/min). Sur la TDM du contrôle il n'y avait pas de régression de la masse rétropéritonéale.

Le patient est suivi en néphrologie par hémodialyse, pour son insuffisance rénale chronique.

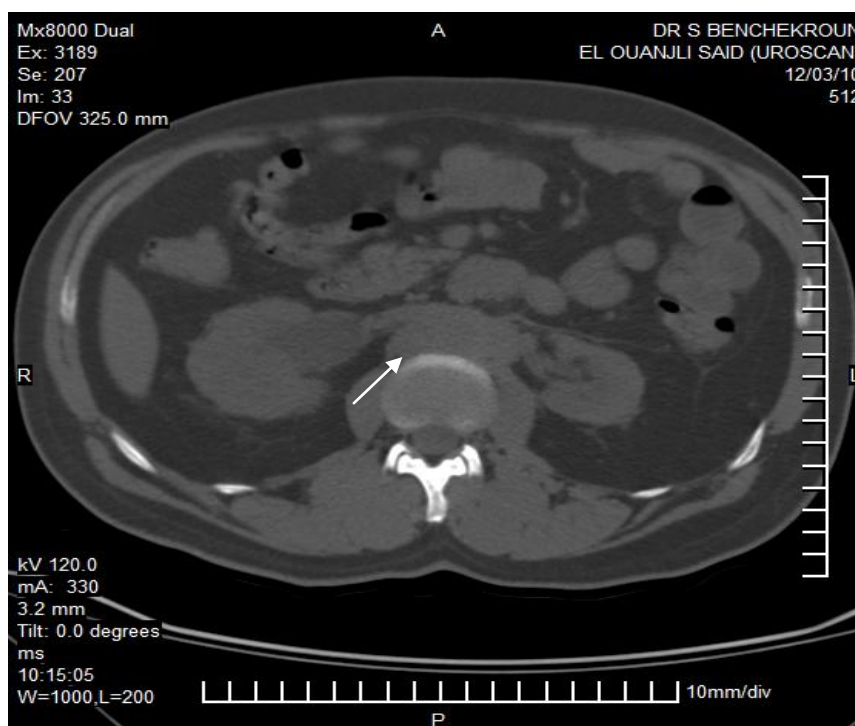


Fig.18 : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse rétropéritonéale tissulaire englobant les 2 uretères avec urétéro-hydronéphrose bilatérale, et petit rein à gauche.

Observation n° 6 :

Mr D. E., âgé de 70 ans, sans ATCD pathologiques notables, qui était admis aux urgences pour prise en charge de lombalgies chroniques bilatérales remontant à 2 mois, compliquées par une anurie 2 jours avant son admission.

L'examen initial avait trouvé un patient hypertendu à 160/100 mm Hg, apyrétique. Le reste de l'examen somatique était sans particularité, notamment l'examen urologique avec absence de contact lombaire, absence de globe vésical et un toucher rectal qui était normal.

Le patient avait bénéficié d'un bilan biologique à l'admission, objectivant une insuffisance rénale avec urée à 1,67 g/l, et créatinine à 157 mg/ l, et un syndrome inflammatoire biologique avec une VS à 98 mm à la 1^{ère} heure.

L'échographie avait objectivé chez ce patient, une urétéro-hydronéphrose bilatérale modérée avec une vessie vide. La TDM, sans injection du produit de contraste, avait montré une masse tissulaire rétropéritonéale médiane, engainant l'aorte et la VCI en regard de L3 et L4, en faveur d'une fibrose rétropéritonéale qui est responsable d'une urétéro-hydronéphrose modérée bilatérale [Fig.19A et 19B].

Sur les critères cliniques, biologiques, et radiologiques, et après exclusion des diverses étiologies habituelles, le diagnostic d'une FRP idiopathique fut retenu.

Nous avons réalisé un drainage urinaire par montée bilatérale de sondes urétérales JJ. L'évolution était marquée par l'amélioration de la fonction rénale sans normalisation complète avec une créatinine à 57 mg/ l.

Le patient fut sorti avec des sondes JJ en place, et une corticothérapie initiale. Il est perdu de vue depuis sa sortie.

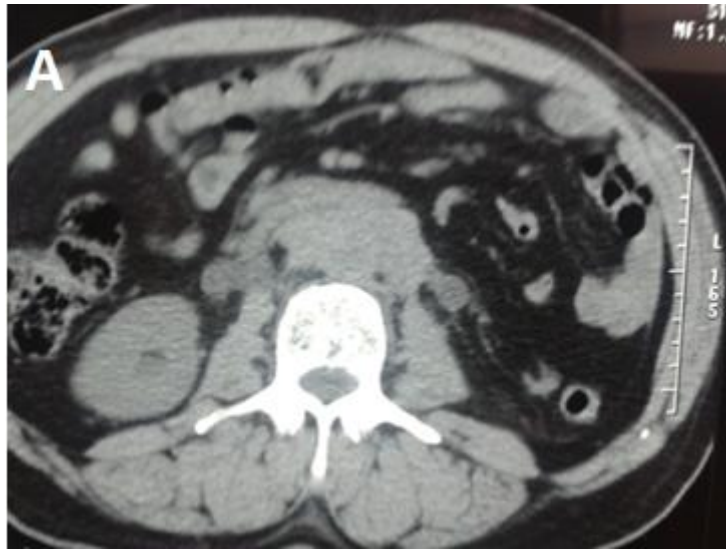


Fig.19A : coupe scannographique, sans injection de produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétropéritonéale en regard de L3 et L4 engainant les gros vaisseaux et les deux uretères.



Fig.19B : coupe scannographique, sans injection de produit de contraste, montrant une urétéro-hydronéphrose bilatérale plus marquée du coté gauche.

Observation n° 7 :

Mr N. S., âgé de 63 ans sans antécédents pathologiques notables. Il était admis pour des lombalgies chroniques, compliquées un mois avant son admission par un œdème bilatéral des deux membres inférieurs.

L'examen clinique à l'admission avait trouvé un patient conscient, hypertendu à 220/100 mm Hg, légèrement dyspnéique, apyrétique, avec un œdème prenant le godet au niveau des deux membres inférieurs. L'examen pleuro-pulmonaire avait objectivé un syndrome d'épanchement liquidien bilatéral basithoracique, avec des râles crépitant diffus à l'auscultation. À l'examen abdominal, le patient présentait une sensibilité des deux flancs.

Le bilan biologique initial, chez ce patient, avait montré une insuffisance rénale avec une créatinine à 353 mg/ l, et urée à 3,8 g/ l. Un syndrome inflammatoire biologique avec une CRP à 140 mg/l. Une anémie hypochrome microcytaire avec hémoglobine à 9,8 g/ dl. Un bilan hydro-électrolytique avait révélé une hyperkaliémie à 6 meq/ l.

Après stabilisation du patient (réalisation d'un ECG avec absence des signes électriques d'hyperkaliémie, traitement antihypertenseur, oxygénothérapie au masque à un débit de 4l/ min, hémodialyse), nous réalisâmes une échographie abdomino-rénale et vésicale objectivant une urétéro-hydronéphrose bilatérale modérée, sans obstacle visible. La TDM, sans injection du produit de contraste, avait montré une urétéro-hydronéphrose bilatérale, en amont d'une masse tissulaire rétropéritonéale, de L3-L5 englobant l'aorte, la VCI, ainsi que les vaisseaux iliaques et les deux uretères [fig 20].

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive un drainage des voies excrétrices par montée de sondes urétérales double J fut réalisé.

L'évolution était marquée par l'amélioration de la fonction rénale qui est devenue normale sur un bilan de contrôle avec une créatininémie à 8 mg / l et urée à 0,13 g / l.

Le patient est décédé plus tard, au cours de son hospitalisation, par un AVC ischémique avec engagement cérébral.

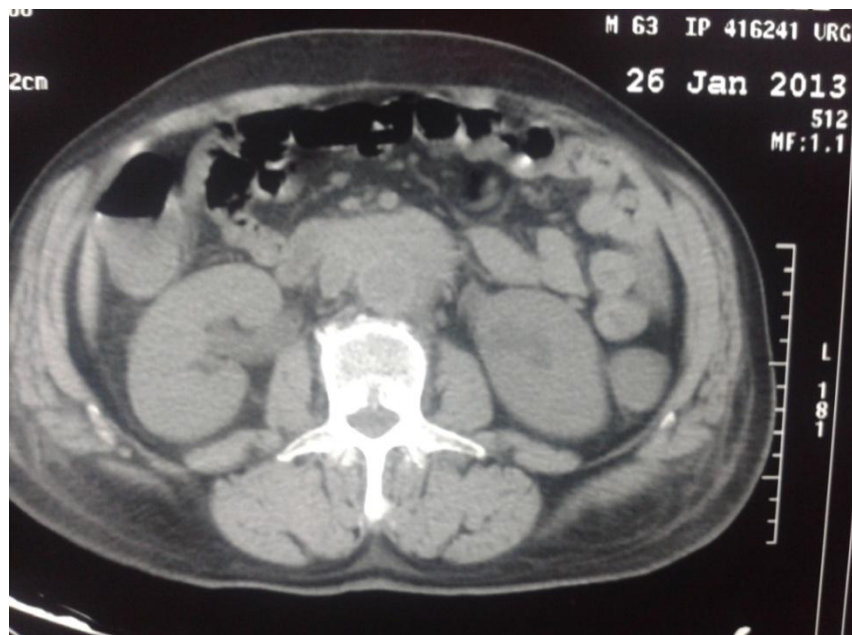


Fig.20 : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste montrant une urétéro-hydronéphrose bilatérale modérée en amont d'une masse rétropéritonéale entendue entre L3 et L5 englobant les gros vaisseaux et les deux uretères.

Observation n°8 :

Mr K.M, 70 ans, tabagique chronique, était admis aux urgences pour insuffisance rénale. Il présentait sept mois auparavant des lombalgies bilatérales sans troubles mictionnels avec un amaigrissement non chiffré.

A l'examen clinique, le patient était apyrétique, les fosses lombaires étaient sensibles à la palpation. Sur le plan biologique sa créatininémie était à 57,5 mg/l et il y avait un syndrome inflammatoire biologique (VS : 100 mm à la 1^{ère} heure, CRP : 20 mg/l).

Sur l'échographie abdominale il y avait une UHN bilatérale, une vessie à paroi fine et il n'y avait pas de résidu post mictionnel.

Devant ce tableau clinique et paraclinique nous avons pensé à une uropathie obstructive sus vésicale. Nous réalisâmes donc une montée bilatérale de sondes JJ siliconées, et juste auparavant une UPR avait été réalisée montrant une sténose urétérale bilatérale en regard des étages L3L4 et une attraction vers la ligne médiane des deux uretères [Fig.21]. Devant ces données, une TDM abdominale avait été réalisée et montrant une compression des deux uretères par une fibrose rétropéritonéale due à un anévrisme de l'aorte [Fig.22].

Le patient a normalisé sa fonction rénale quinze jours après. Devant le refus du patient de toute chirurgie vasculaire, il fut sorti avec des sondes JJ en place.

Revue six mois après, sa fonction rénale était normale, il n'avait pas de douleurs ni de troubles mictionnels, l'ECBU était négatif et les sondes JJ furent changées. Malheureusement, depuis quelques années le patient est perdu de vue.

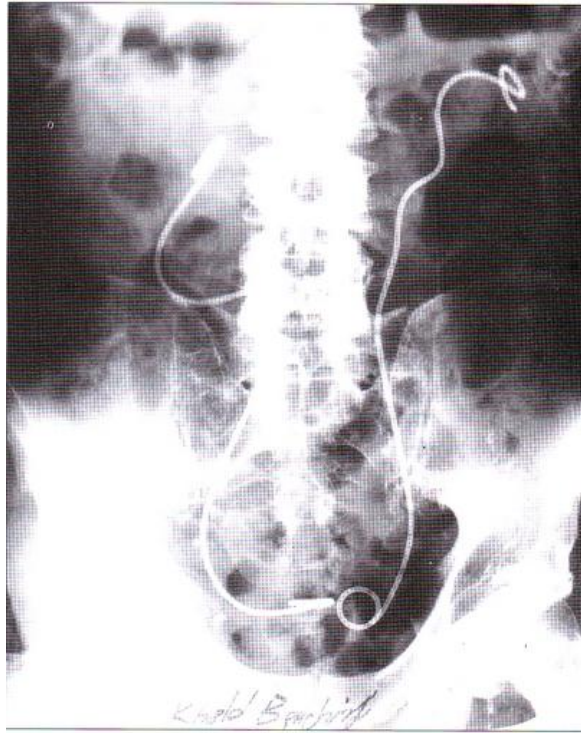


Fig.21 : ASP debout montrant des sondes JJ en place avec une attraction vers la ligne médiane des deux uretères.



Fig.22 : coupe scannographique montrant un anévrysme aortique associé à une masse tissulaire périanévrysmale compatible avec une fibrose rétropéritonéale.

Observation n° 9 :

Mr O. A., âgé de 38 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui avait consulté pour des lombalgies chroniques évoluant depuis 7 mois dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie.

L'examen clinique à l'admission avait objectivé un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. Une sensibilité bilatérale des deux flancs était présente à l'examen abdominal. Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Le bilan biologique avait révélé une insuffisance rénale avec une créatinine à 164 mg/l, et urée à 2,93 g/l, une anémie hypochrome microcytaire avec une hémoglobine à 6,9 g/ dl, et un syndrome inflammatoire biologique avec une VS à 58 mm à la 1^{ère} heure.

Une échographie avait été demandée objectivant une urétéro-hydronéphrose modérée respectant l'index parenchymateux, avec une vessie vide.

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive, un drainage bilatéral des voies excrétrices par sondes urétérales double J fut réalisé [Fig.23]. Une TDM complémentaire, sans injection du produit de contraste, avait été réalisée juste après, objectivant ainsi une masse tissulaire rétropéritonéale [Fig. 24A]. Cette masse était responsable d'une urétéro-hydronéphrose plus accentuée du côté gauche [Fig. 24B].

Sur ces critères cliniques, biologiques, et radiologiques, et après exclusion des différentes étiologies possibles, le diagnostic d'une FRP idiopathique fut retenu. Le patient est sorti avec les sondes JJ en place.

Actuellement, le patient est suivi en néphrologie pour surveillance de son insuffisance rénale persistante. Les sondes JJ sont toujours en place.

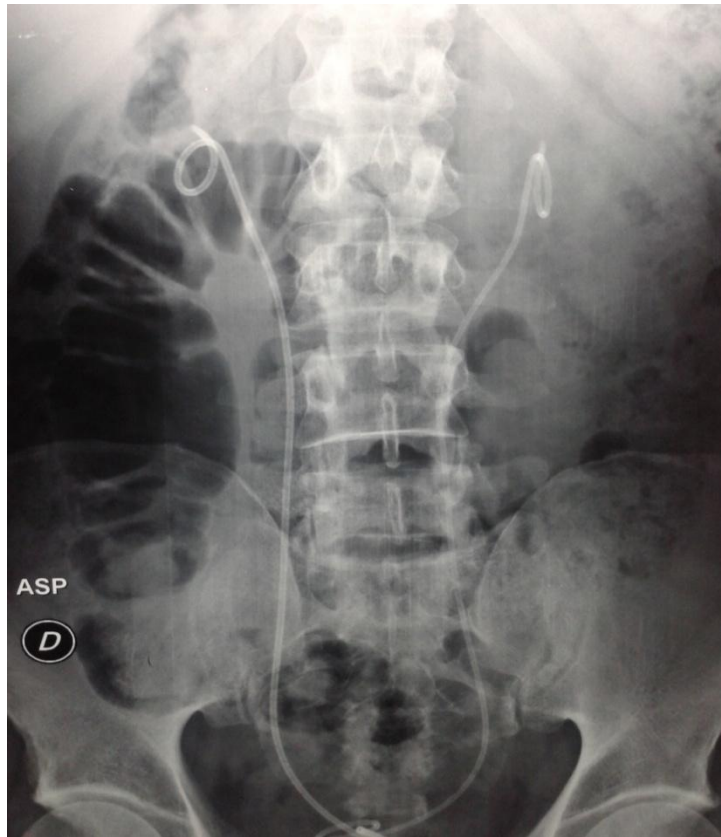


Fig.23 : ASUP montrant les sondes JJ en place avec attraction des deux uretères vers la ligne médiane.

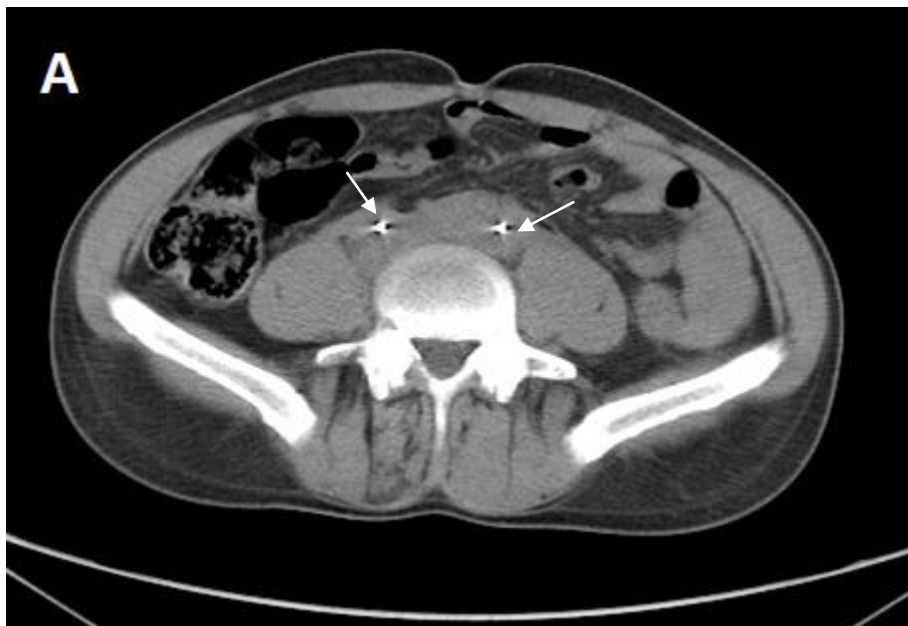


Fig.24A : coupe scénographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères avec des sondes JJ en place.



Fig.24B : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une urétéro-hydronéphrose bilatérale plus accentuée du coté gauche en amont d'une masse tissulaire rétropéritonéale.

Observation n°10 :

Mme J.M., âgée de 67 ans, qui était suivie pour HTA depuis 10 ans sous inhibiteurs calciques, et qui était porteuse d'une vésicule biliaire multi lithiasique. Le motif de consultation chez cette patiente était des lombalgies chroniques remontant à un mois avant son admission, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique chez cette patiente était sans particularité.

Le bilan biologique initial avait objectivé une insuffisance rénale avec une légère hypokaliémie. La créatininémie était à 73 mg/l, et l'urée à 1,81 g/l. la natrémie était normale à 140 meq/l et la kaliémie à 5,4 meq/l.

L'échographie abdomino-rénale et vésicale avait montré une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale, avec amincissement du parenchyme rénale par endroit, sans obstacle lithiasique nettement visible et une vessie pleine à paroi fine mais sans résidu post mictionnel.

Devant les résultats de l'échographie et du bilan biologique objectivant une insuffisance rénale obstructive, nous avons procédé à la réalisation d'un complément scannographique ayant montré une dilatation urétéro-pyélo-calicielle [Fig.25A] en amont d'une masse tissulaire rétropéritonéale englobant les deux uretères et les gros vaisseaux rétropéritonéaux. Les uretères étaient attirés vers la ligne médiane [Fig.25B]

La patiente avait bénéficié d'un drainage urinaire bilatéral par sondes urétérales double J [Fig.25B]. Elle a amélioré sa fonction rénale, après drainage urinaire, mais sans normalisation complète avec une créatininémie stationnaire à 16 mg/l à un mois du drainage urinaire.

La patiente est actuellement suivie en néphrologie pour son insuffisance rénale persistante. Les sondes JJ sont toujours en place, elles sont changées tous les 6 mois.

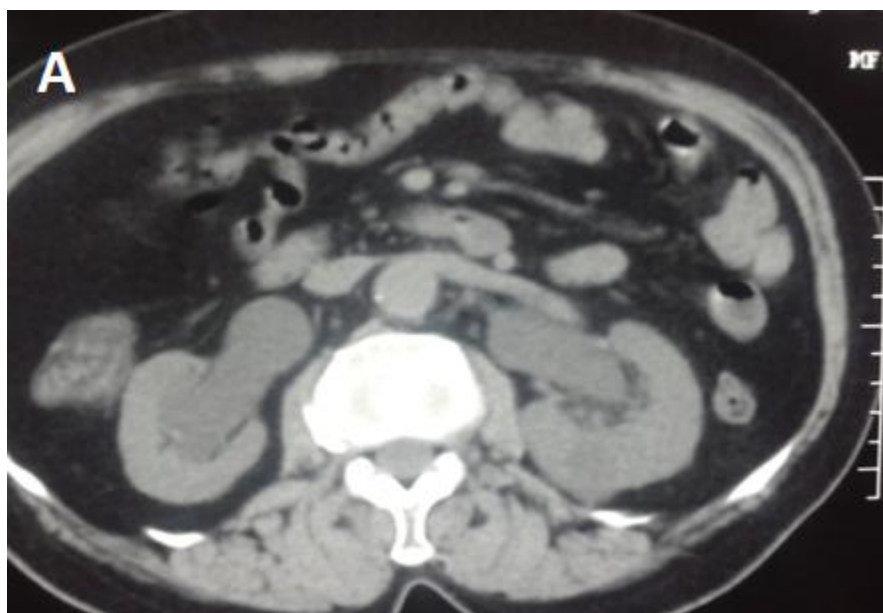


Fig.25A : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une importante dilatation pyélo calicielle bilatérale.

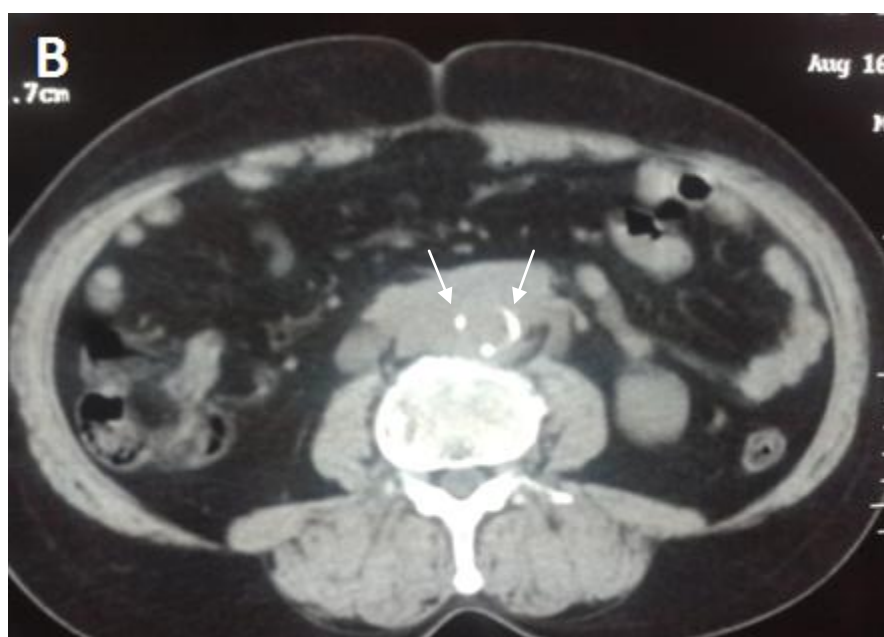


Fig.25B : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères avec des calcifications aortiques.

Observation n°11 :

Mr A.B., âgé de 27 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui était admis pour insuffisance rénale dans un contexte de douleurs abdominales et lombaires chroniques évoluant depuis 2 ans et amaigrissement non chiffré.

Le patient avait bénéficié d'un bilan biologique et morphologique initiaux, avant son admission dans notre formation. Le bilan biologique avait objectivé une fonction rénale normale. L'échographie avait montré un rein droit mesurant 7 cm de grand axe différencié, et rein gauche siège d'une dilatation pyélo-calicielle, sans obstacle visible. Devant ces résultats de l'échographie, un complément par UIV avait été réalisé chez lui révélant ainsi, un rein droit muet et un rein gauche en hypertrophie compensatrice avec une fonction normale et une attraction vers la ligne médiane de son uretère [Fig.26]. Le diagnostic de la FRP avait été retenu après réalisation de la TDM, ayant objectivé une dilatation pyélo-calicielle gauche avec atrophie rénale droite sur masse rétropéritonéale à hauteur de la bifurcation iliaque [Fig.27A et B].

Quelques mois plus tard, le patient avait présenté une altération de sa fonction rénale, ce qui a motivé sa consultation dans notre formation.

À l'admission, le patient était stable sur le plan hémodynamique et respiratoire et apyrétique. L'examen physique avait objectivé une sensibilité lombaire droite.

La biologie initiale chez lui avait révélé une insuffisance rénale avec un taux de créatininémie à 33,4 mg/l et urée à 0,91g/l, associée à un syndrome inflammatoire avec une CRP initiale à 24 mg/l.

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive, sur fibrose rétropéritonéale, la montée bilatérale de sondes urétérales double J fut réalisée.

Le patient a normalisé sa fonction rénale après drainage urinaire avec un taux de créatininémie à 13 mg/l 20 jours après.

Une scintigraphie rénale au DMSA avait été réalisée, plus tard, pour l'exploration du rein atrophique. Elle avait objectivé un rein droit non fonctionnel et un rein gauche qui assure 100% de la fonction globale. Le patient avait bénéficié d'une néphrectomie droite avec examen extemporané de la masse rétropéritonéale ayant objectivé un tissu inflammatoire sans signe de malignité.

Il fut sorti avec la sonde double JJ en place et une corticothérapie associée. Le patient est actuellement en cours de suivi, il est toujours sous corticothérapie et il porte la sonde JJ.



Fig.26 : UIV montrant un rein droit muet et un rein gauche siège d'une dilatation pyélo-calicielle avec attraction vers la ligne médiane de son uretère.

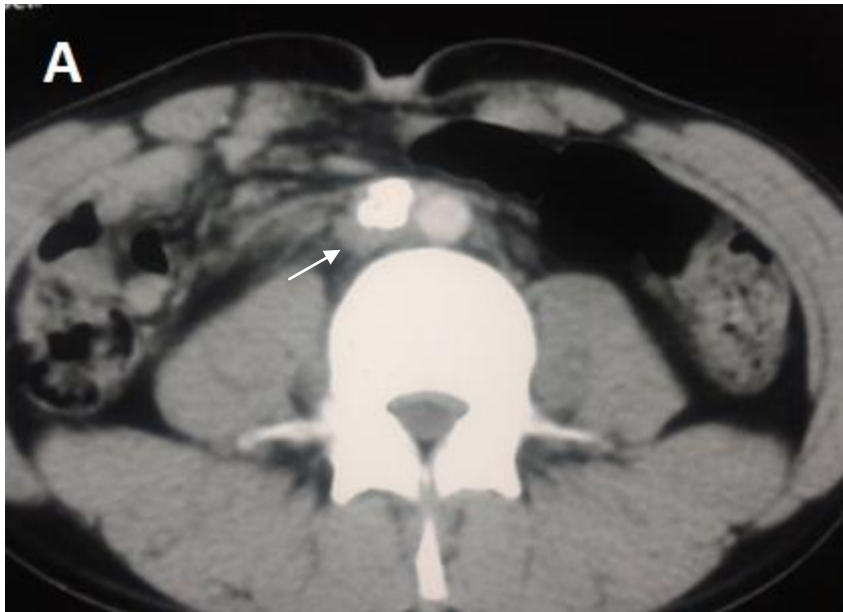


Fig. 27A : coupe scannographique montrant une masse tissulaire rétropéritonéale de petite taille engainant les gros vaisseaux, se rehaussant très faiblement après injection de produit de contraste

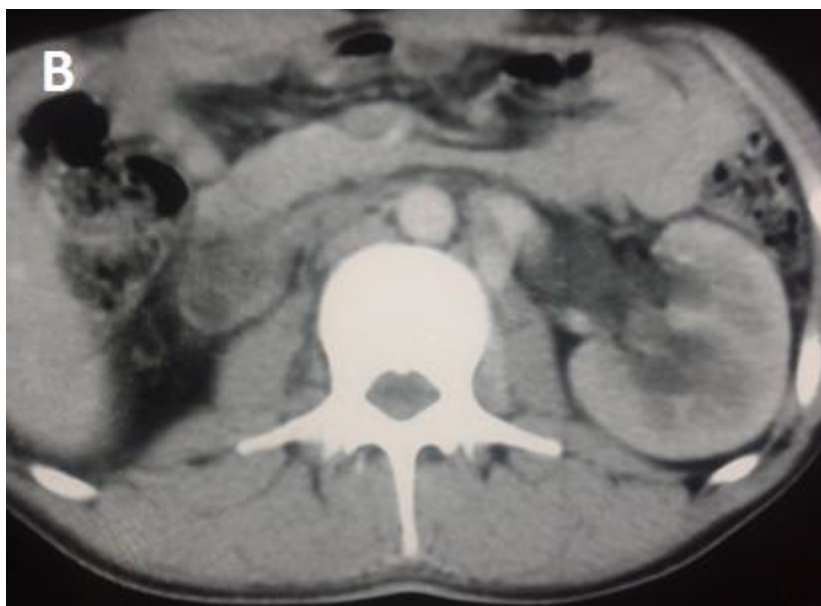


Fig.27B : coupe scannographique montrant une atrophie rénale droite avec hydronéphrose et hypertrophie compensatrice du rein gauche.

Observation n°12 :

Mr. A.G., âgé de 51 ans, ayant comme antécédents une rétention aiguë des urines 3 mois avant son admission pour laquelle il avait bénéficié d'un sondage urinaire. Il fut sevré de sa sonde, juste après, avec instauration d'un traitement alpha bloquant. L'évolution était marquée chez lui par la disparition des signes cliniques.

Le patient avait consulté chez nous pour des lombalgies chroniques récurrentes évoluant depuis 4 ans dans contexte de conservation de l'état général.

L'examen clinique avait objectivé un patient stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique. À l'examen abdominale, il présentait une sensibilité bilatérale des deux flancs sans globe vésical ni contact lombaire. L'examen urologique avait objectivé une prostate homogène et de consistance ferme. Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Un bilan biologique avait été réalisé à l'admission, objectivant ainsi, une insuffisance rénale avec une créatinine à 69 mg/l, et urée à 1,15 g/l. le bilan hydro-électrolytique avait révélé une Hyperkaliémie à 6 meq/l. le PSA était à 1,15 ng/ml.

Après stabilisation du patient (réalisation des mesures hypokaliémiantes) une échographie rénale et vésicale fut réalisée. Elle avait montré une urétéro-hydronéphrose bilatérale modérée avec une vessie normale.

Devant ce tableau d'insuffisance rénale obstructive nous avons réalisé un drainage urinaire bilatéral par sondes JJ [Fig.28A]. La TDM, réalisée après normalisation de la fonction rénale, avait montré une masse rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères se rehaussant très faiblement après injection du produit de contraste et responsable d'une urétéro-hydronéphrose bilatérale importante [Fig.28A et B].

L'évolution initiale chez ce patient, était marquée par la disparition de la douleur et normalisation de la fonction rénale.

Le patient fut sorti avec des sondes JJ en place et une corticothérapie associée. Il en cours de suivi, sous corticothérapie et les deux sondes JJ sont toujours en place.



Fig.28A : coupe scannographique montrant une masse rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères se rehaussant très faiblement après injection du produit du contraste, avec des urètres qui sont attirés vers la ligne médiane et des sondes JJ en place.

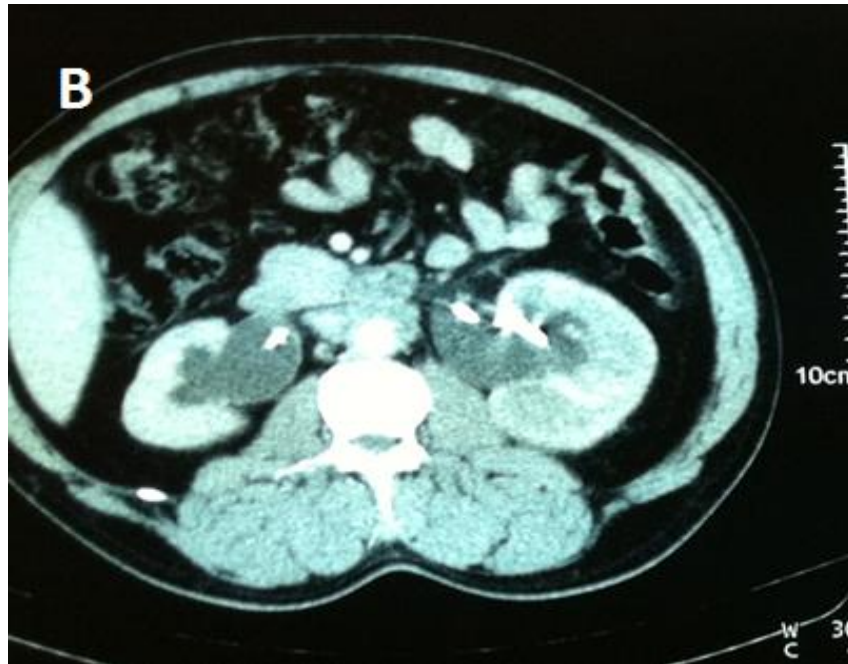


Fig.28B : coupe scannographique montrant une urétéro-hydronéphrose bilatérale importante avec des sondes JJ en place.

Tableau 1 : Récapitulatif des 11 observations :

Age/sexe	Motif d'admission	Antécédents	clinique	biologie	radiologie	histologie	Traitement	Évolution
50/M	- Colique néphrétique droite.	-	-AEG : amaigrissement de 5 kg/mois, asthénie.	-VS accélérée -Insuffisance rénale -Anémie hypochrome microcytaire	-Echo : UHN bilatérale -UIV : UHN -TDM : plaque de FRP de 20 mm + UHN bilat.	-prolifération fibreuse avec absence de cellules malignes	Montée de sondes JJ bilatérale + corticothérapie	-Amélioration clinique et biologique.
65/F	-Lombalgies chroniques.	-Tumeur du col -Radiothérapie externe +curiethérapie	-Sensibilité bilatérale des deux flancs -Contact lombaire gauche	-VS accélérée -FR normale -Anémie	-Echo : UHN bilatérale -TDM : plaque de FRP de 34 mm + UHN maximale à gauche -UIV : rein muet à gauche - scintigraphie au DMSA/ rein muet gauche.	Prolifération inflammatoire sans signes de malignité.	-Montée de sondes double J bilatérale au début + corticothérapie -puis, Néphrectomie gauche+sonde JJ droite.	-Amélioration clinique. -Normalisation du bilan inflammatoire.

45/H	–Lombalgies intenses bilatérales	–HTA, patient sous inhibiteurs calciques.	–AMG non chiffré –Sensibilité bilatérale des flancs	–VS accélérée –Insuffisance rénale –Anémie hypochrome microcytaire	–Echo : UHN bilatérale –TDM : plaque de FRP de 52,3 mm + UHN	–FRP sans signes de malignité.	–Montée de sondes double J bilatérale + corticothérapie	–Amélioration clinique et biologique. –régression de la masse fibrosée sur contrôle radiologique de 4 mois.
37/H	–Lombalgies chroniques.	–	–Hydrocèle –Sensibilité bilatérale des flancs –œdème des MI –AEG : perte de poids (5 kg), asthénie. –oligurie avec troubles mictionnels.	–Insuffisance rénale –CRP augmentée.	–Echo : anévrysme aortique + UHN –TDM c- : plaque de FRP périanévrysmale de 50 mm+ UHN	–	Montée de sonde double J bilatérale + corticothérapie.	Amélioration clinique et biologique avec normalisation de la fonction rénale. Régression de la plaque fibreuse (30 mm) à 4 mois. Rechute à 7 mois de suivie avec réaltération de la fonction rénale. Évolution vers IRC.

50/H	-Lombalgies chroniques.	-Tabagisme chronique -Sciatalgie chronique - Opéré à l'âge de 2 ans pour uropathie non documentée.	-AMG non chiffré -Sensibilité bilatérale des deux flancs	-VS accélérée -Insuffisance rénale -Anémie	-Echo : UHN bilatérale -TDMc- : plaque de FRP + UHN.	-FRP sans signes de malignité	-Montée de sondes double J bilatérale + corticothérapie.	Insuffisance rénale chronique.
70/H	-Anurie de 48 h	-Lombalgies chroniques.	-HTA	-VS accélérée -Insuffisance rénale	-Echo : UHN bilatérale -TDMc- : plaque de FRP + UHN.	-	Montée de sondes double j bilatérale + corticothérapie.	-Évolution initiale marquée par l'amélioration de la fonction rénale -Patient perdu de vue.
63/H	-Lombalgies chroniques avec œdème des MI.	-HTA sans aucun traitement suivi.	-HTA -AEG avec amaigrissement non chiffré -œdème des MI. -sensibilité bilatérale des deux flancs	-Insuffisance rénale -CRP augmentée -Anémie hypochrome microcytaire	-Echo : UHN bilatérale sans obstacle visible -TDMc- :masse tissulaire rétropéritonéale responsable d'une UHN bilatérale modérée.	-	-Montée de sondes double j bilatérale.	-après une amélioration initiale de la fonction rénale, le patient décédé au cours de son hospitalisation par AVC ischémique avec engagement cérébral.

70/H	-Lombalgies chroniques	-Tabagique chronique	-Sensibilité au niveau es deux fosses lombaires - amaigrissement non chiffré	-Insuffisance rénale -VS accélérée et CRP augmentée.	-Echo : UHN bilatérale -UPR : sténose urétérale bilatérale avec attraction vers la ligne médiane des deux uretères. TDM : plaque fibreuse rétropéritonéale péri-anévrysmale.	-	-montée de sondes double J bilatérale.	-Normalisation initiale de la fonction rénale. Bonne évolution à 6 mois de suivi avec une amélioration clinique et biologique. Patient perdu de vue depuis quelques années
38/H	-Lombalgies chroniques	-	-Sensibilité bilatérale des deux flancs	-VS accélérée -insuffisance rénale -anémie hypochrome microcytaire	-Écho : UHN bilatérale modérée -TDM c- : masse rétropéritonéale responsable d'une UHN de moyenne abondance plus accentuée du coté gauche	-	Montée bilatérale de sondes double J.	-Amélioration clinique. -Évolution vers une IRC.

67/F	-lombalgies chroniques	-HTA sous amlodipine 10 mg -vésicule biliaire multi lithiasique	-Sans particularité	-insuffisance rénale	-Echo : UHN bilatérale laminant le parenchyme rénal par endroit. -TDM c- : UHN bilatéral en amont d'une masse rétropéritonéale avec les deux uretères qui sont attirés vers la ligne médiane.	-	Montée de sondes double J bilatérale.	Amélioration initiale de la fonction rénale sans normalisation.
27/H	-Douleurs abdominales et lombaires chroniques.	-	-AEG avec amaigrissement non chiffré. -Sensibilité de la fosse lombaire droite	Insuffisance rénale CRP augmentée	-Echo : rein droit de petite taille, rein gauche siège d'une UHN. -UIV : rein muet du côté droit et attraction vers la ligne médiane des deux uretères. -TDM : UHN avec atrophie rénale droite en amont d'une plaque de fibrose rétropéritonéale. -scintigraphie au DMSA/ rein muet droit.	- examen extemporané : tissu fibreux sans signes de malignité.	-Montée d'une sonde double J à gauche+ corticothérapie. -néphrectomie droite.	Amélioration clinique et biologique avec normalisation de la fonction rénale.

51 /H	Lombalgies chronique	Notion de rétention aiguë des urines. -patient sous traitement alpha bloquant.	-Sensibilité bilatérale des deux flancs. Prostate hétérogène indurée.	-Insuffisance rénale. -hyperkaliémie	-Écho : UHN bilatérale modérée. -TDM : UHN bilatérale en amont d'une masse rétropéritonéale se rehaussant très faiblement au produit de contraste.		-Montée de sondes JJ. corticothérapie.	-Amélioration clinique et biologique avec normalisation de la fonction rénale.
-------	----------------------	---	--	---	---	--	---	--

DISCUSSION

I. Épidémiologie :

La FRP est une maladie rare. Peu d'études épidémiologiques existent qui définissent précisément l'incidence et la prévalence de la maladie. Un rapport des Pays-Bas suggère une incidence de 0,10 par 100 000 individus [15]. Dans notre pays il n'y a pas eu d'études pour définir l'incidence de cette maladie au niveau national.

La découverte de cette maladie est le plus souvent tardive, à un stade avancé. Dans notre étude la découverte de la maladie a été faite au stade de complications chez tous les patients, et deux patients (18%) avaient un rein non fonctionnel au diagnostic. Dans la littérature Un tiers des patients ont un rein non fonctionnel lors de la prise en charge [20].

La FRP est une maladie qui survient majoritairement dans la 4^{ème}, 5^{ème} et 6^{ème} décennie de vie [27]. L'âge moyen de découverte est de 53 ans avec des extrêmes allant de 14 à 85 ans, et un sex-ratio de 2.5 hommes pour une femme. Dans la série d'El ouakdi le sex-ratio est de 1,4 homme/1 femme [34] alors qu'il est de 6 homme /1 femme dans la série de Barbalias [10] [tableau 2].

Les résultats de notre étude restent très proches de ces données avec un sex-ratio de 5 hommes pour une femme, et un âge moyen de 52,75 ans et des extrêmes allant de 27 à 70 ans [Tableau 3].

Dans la série de BAKER (9), 92% des patients ont un âge compris entre 45 et 64 ans [graphique1].

Dans notre série 75% des patients ont un âge compris entre 45 et 70 ans [Graphique 2].

Certains auteurs évoquent une prédisposition génétique pour cette maladie. Cependant, il ne semble pas exister une répartition raciale ou géographique particulière pour cette affection [15].

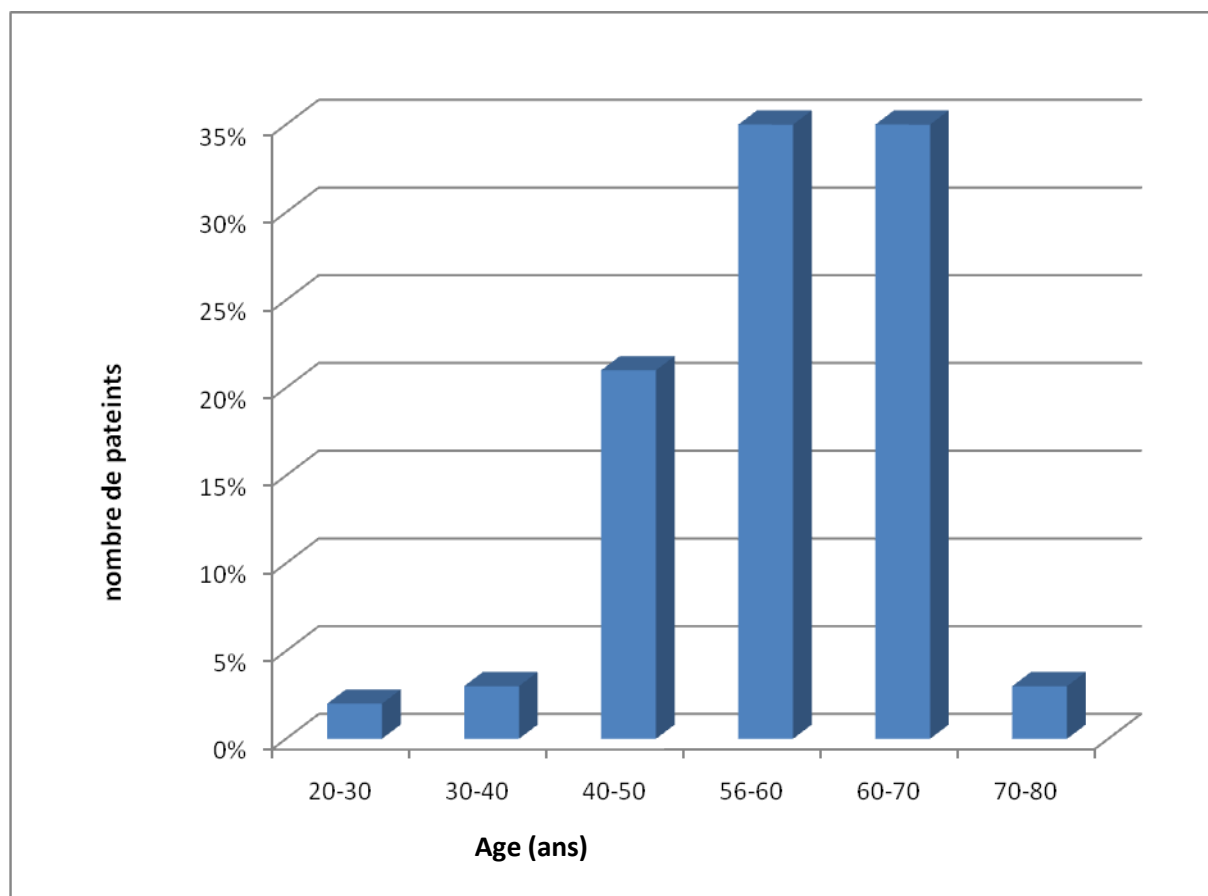
Tableau 2 : données épidémiologiques.

série	Nombre de patients	Hommes	Femmes	Sex-ratio H/F	Age moyen	Âges extrêmes
Robertson 1974 (6)	6	5	1	5/1	51,5 ans	38–66
Baker 1988 (9)	60	45	15	3/1	56 ans	50–70
El ouakdi 1989 (35)	12	7	5	1,4/1	41 ans	14–63
Barbalias 1999 (10)	21	18	3	6/1	56 ans	44–71
Ran Katz 2002 (11)	18	11	7	1,6/1	57,3 ans	36–85
D.Ouertani 2009(12)	8	5	3	1,7/1	48 ans	–
C.Desbois 2010 (14)	31	23	8	2,9/1	54 ans	24–78
A. S. Brandt 2011 (16)	204	139	65	2.1/1	55 ans	22–81
Gallais Sérézal et Al. 2013 (17)	30	25	5	4,9/1	55 ans	47–60,3
Total	390	278	112	2,5 /1	52,6 ans	14–85

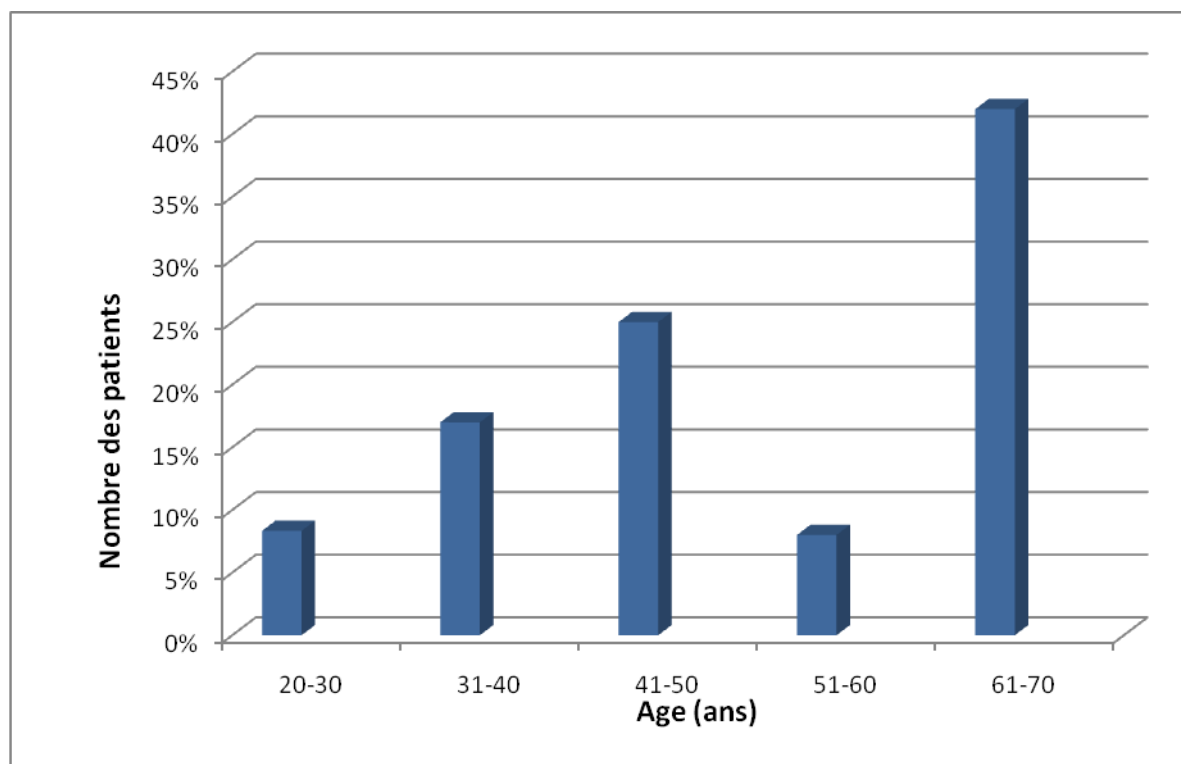
Tableau 3 : les résultats épidémiologiques dans notre série.

Nombre de patients	homme	femme	Sex-ratio H/F	Age moyen	Âges extrêmes
12	10	2	5/1	52,75 ans	27 ans 70 ans

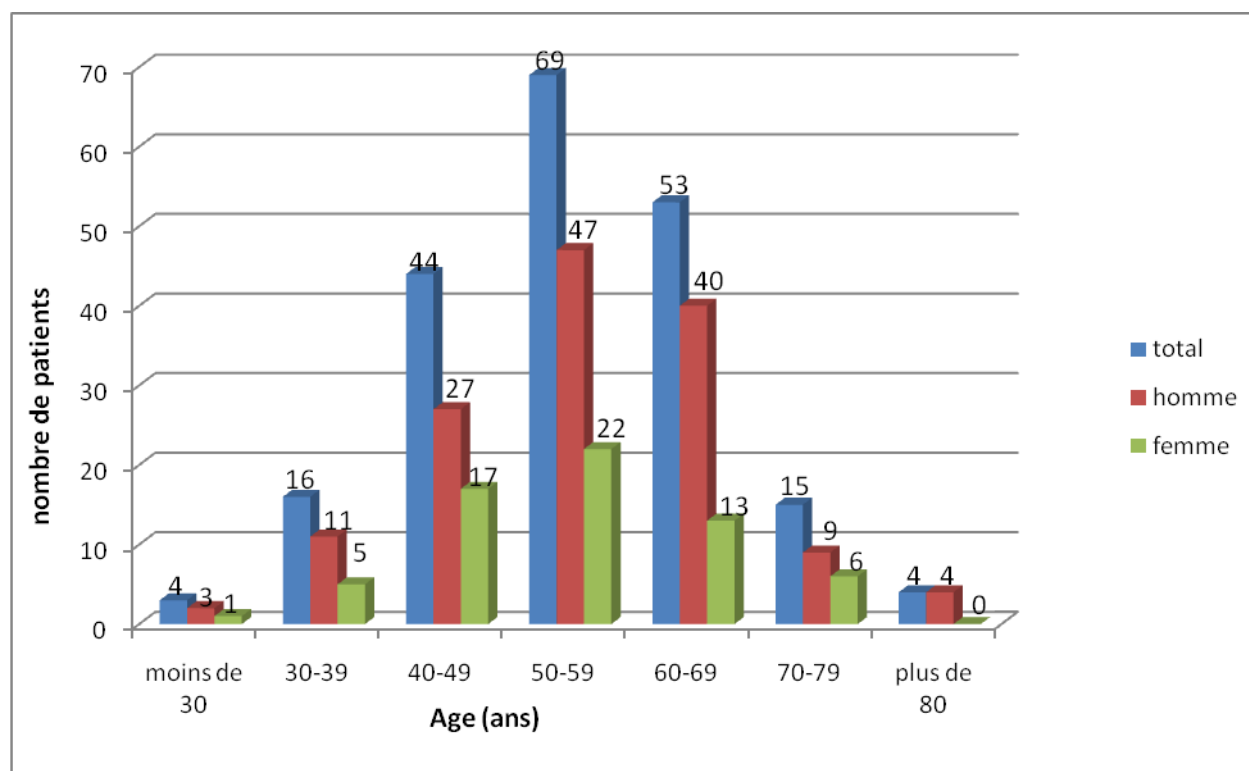
Graphique 1 : répartition des patients selon l'âge d'après la série de BAKER [9].



Graphique 2 : répartition des patients selon l'âge dans notre série.



Graphique 3 : répartition des cas la FRP selon le sexe d'après la série de A. S. Brandt [16].



II. Pathogénie :

La fibrose rétropéritonéale est une maladie dont la pathogénie reste encore obscure. Lorsque les causes secondaires de la fibrose sont exclus, le processus est appelé idiopathique. Le terme idiopathique n'est que temporaire et traduit l'ignorance des facteurs étiologiques de cette affection.

Selon les données actuelles, la fibrose rétropéritonéale idiopathique (FRPI) serait la traduction d'une réaction inflammatoire à une agression locale ou à un processus immunitaire général.

L'étiopathogénie et les mécanismes de la genèse de la FRPI sont largement discutés dans la littérature. Néanmoins, il semble que l'association de facteurs immunologiques, génétiques et de facteurs liés à l'athérosclérose est responsable du processus inflammatoire et fibreux rétropéritonéal [32.39].

A. La fibrose rétropéritonéale idiopathique (FRPI) :

1. La FRPI comme maladie immunitaire : [2.24]

La preuve que le FPR soit une maladie auto-immune est large, et repose sur plusieurs constatations.

- Ormond [53] avait rapporté que les vaisseaux para aortiques dans deux de ses patients ressemblait à la vascularite observée dans la périartérite noueuse.
- D'autres travaux ont également rapporté des cas de patients présentant à la fois la FPR associée à une maladie auto-immune telles que l'arthrite inflammatoire, la spondylarthrite ankylosante, le lupus érythémateux disséminé et la vascularite associée aux ANCA (anticorps anti cytoplasme des neutrophiles) [34,36,46,48].
- Des résultats similaires de vascularite des vasa vasorum de l'aorte ont été documentés par d'autres études [43].

- Moroni et ses collègues [44] en utilisant la cytométrie en flux, ont rapporté que les patients atteints de la FPR, présentaient une augmentation dans le nombre de cellules endothéliales circulantes. Le nombre de ces cellules endothéliales circulantes revient à la normale après un traitement immunosuppresseur.
- Une autre étude menée par Martorana et son groupe [31] a montré la présence de l'allèle HLA DRB1 * 03 chez les patients atteints du FPR. Cet allèle est également présente en grand nombre dans d'autres maladies auto-immunes, à savoir le diabète de type 1, la myasthénie et le lupus érythémateux disséminé (LED).
- D'autres d'études ont montré la présence de divers autres anticorps chez les patients porteurs de la FRP [37].
- Enfin, la bonne réponse de la FRP à la corticothérapie suggère le mécanisme immunitaire inclus dans cette affection.
- Dans notre série, aucun signe clinique en faveur d'une maladie systémique ou immunitaire n'a été observé chez nos patients. Pourtant, tous les patients ayant bénéficié d'un bilan biologique présentaient un syndrome inflammatoire biologique, et une amélioration de ce dernier a été observée chez ceux qui ont subi un traitement par corticothérapie.

2. La FRPI et le processus d'athérosclérose : [2,24]

Ce model a été proposé pour la première fois au cours des années 1980 par Michinson et Parums [39], qui ont remarqué que les sections de la paroi aortique, des patients présentant la FRP, avaient un fardeau épais d'athérosclérose. Au microscope, ils ont constaté que la réaction inflammatoire de l'athérosclérose ne se limitait pas à la couche de l'intima mais elle s'étendait aux couches de la média et l'adventice. Ces deux chercheurs ont suggéré que la périaortite chronique pourrait

être la conséquence d'une réaction inflammatoire locale dont les médiateurs sont représentés par les lipoprotéines de basse densité (LDL) et les céroïdes qui sont souvent trouvés dans la plaque d'athérosclérose de l'aorte abdominale. Mitchinson et Parums ont proposé que, lorsque la couche média de l'aorte est aminci ou infiltrée, ces lipides oxydés sont présentés par les macrophages de la plaque aux cellules immunocompétentes telles que les lymphocytes T et les lymphocytes B, ce qui déclenche une réaction inflammatoire auto-entretenu qui mène éventuellement à une inflammation de la paroi de l'aorte.

L'extension de l'inflammation induite par le processus d'athérosclérose au-delà de la paroi artérielle de l'aorte abdominale vers le reste de l'espace rétropéritonéal est responsable de l'apparition de la plaque fibreuse [Fig. 29].

Cette hypothèse est renforcée par divers résultats :

- Chez les patients avec une périaortite chronique, des IgG sont détectables en étroite liaison avec les céroïdes extracellulaires [21].
- des macrophages chargés de céroïdes ont été observés dans l'adventice et dans les ganglions lymphatiques approximatifs [22].
- les lymphocytes T et les lymphocytes B dans la couche media et adventice montrent des marqueurs d'activation et de prolifération [67];
- des niveaux élevés de gènes codant pour l'interféron γ , l'interleukine 1 α , l'interleukine 2 et de son récepteur et l'interleukine 4 sont observés dans des coupes histologiques de la paroi aortique [23] ;
- finalement, les anticorps sériques aux LDL oxydées et les céroïdes sont plus fréquents chez les patients souffrant de maladies chroniques telles que la périaortite que chez les témoins [163].

Dans notre étude, aucun des patients n'avait des antécédents de symptômes ni d'accidents vasculaires liés à l'athérosclérose. Pourtant, les examens d'imagerie

(TDM) avaient montré des calcifications de la paroi de l'aorte abdominale chez certains d'entre eux. Ces résultats nous laissent suggérer la probabilité d'inclusion de ce mécanisme chez les patients de notre série.

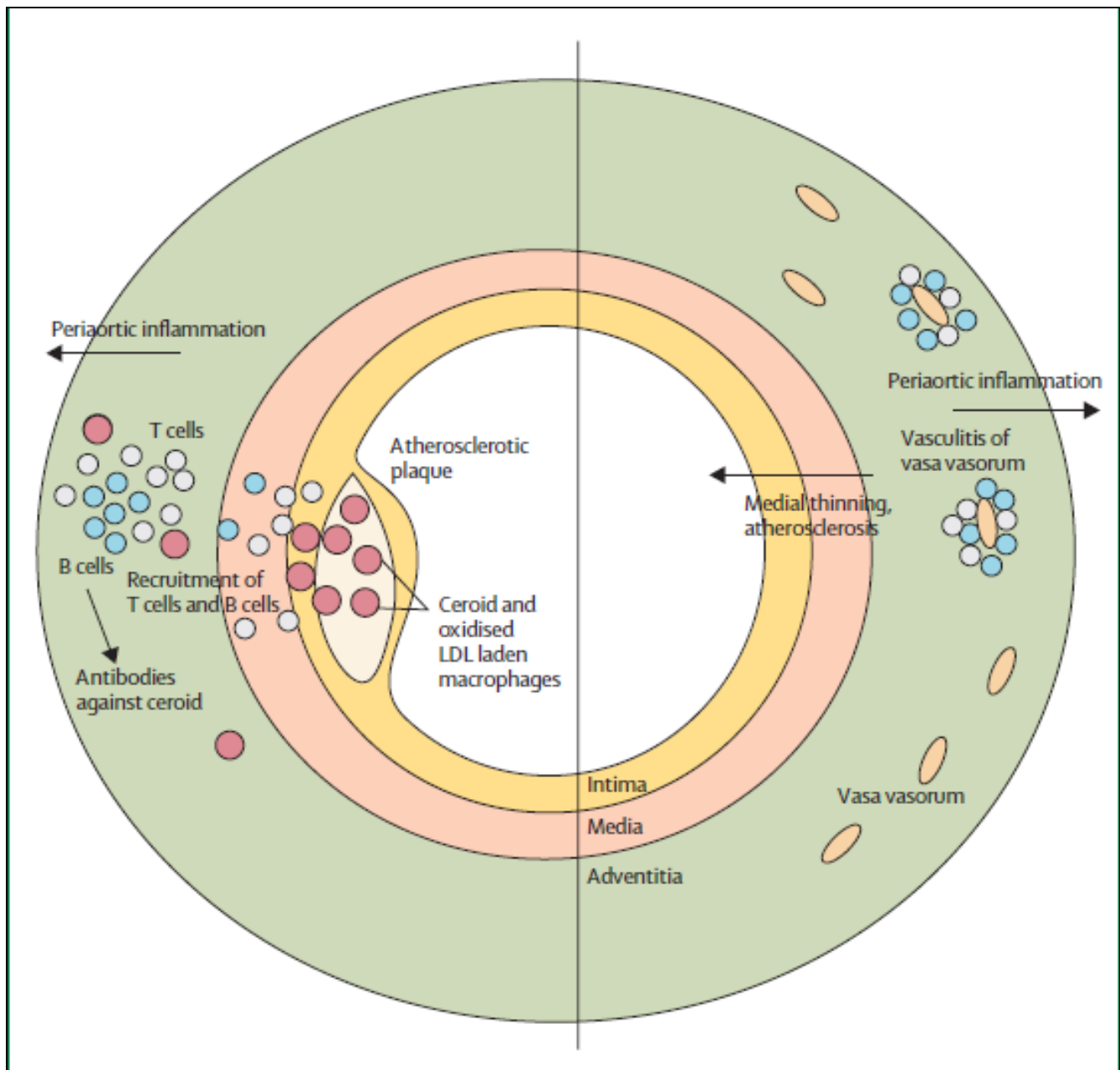


Fig.29 : les deux mécanismes pathogènes potentiels de la péricérite chronique par le biais de l'athérosclérose [2].

3. La maladie fibrosclérosante à IgG4 et FRPI : [2, 24, 30, 171,172]

La maladie à IgG4, est une entité anatomoclinique reconnue sur le plan international sous le terme consensuel de « IgG4-related disease ». Sa présentation clinique est polymorphe car elle peut toucher un ou plusieurs organes le plus souvent dans la même région anatomique, de manière synchrone ou métachrone [30].

Elle est caractérisée sur le plan anatomique par une augmentation de volume, parfois pseudo tumorale, des organes atteints due à une infiltration de lymphocytes T et de plasmocytes B qui expriment IgG4, et une fibrose en arabesque [30].

L'hypothèse d'un syndrome lymphoprolifératif ne peut être retenue car l'infiltrat lymphoplasmocytaire et les IgG4 ne sont pas monoclonales. Il ne s'agit pas d'une maladie auto-immune classique à auto-anticorps d'isotype IgG4. En effet, les IgG4 ont la particularité de ne pas avoir la capacité de se fixer sur les cellules « natural killer » (NK) par leur fragment Fc, ni sur les cellules épithéliales des organes atteints, ni d'activer le complément [41,42]. Elles n'ont donc pas de pouvoir pathogène, à l'inverse de ce qui est observé dans certaines maladies à auto-anticorps d'isotype IgG comme le pemphigus, la glomérulonéphrite extra-membraneuse idiopathique, ou la myasthénie.

Il y a donc un faisceau d'arguments contre l'hypothèse que les IgG4 soient responsables de la maladie. Ils sont plutôt le témoin d'une maladie fibro-inflammatoire particulière due à une réaction immunitaire lymphocytaire de type Th2 (T helper 2) et Treg (T régulatrices).

En effet, plusieurs hypothèses ont été émises au sujet de la maladie à IgG4. Cependant, la plus admise parmi ces différentes hypothèses est celle qui parle de la réaction immunitaire médiée par les lymphocytes Th2 et les lymphocytes Treg [171].

Le mécanisme physiopathologique dans cette hypothèse, suggère l'association d'une prédisposition génétique et l'exposition prolongée et répétée à un antigène donné. Les différents mécanismes immunitaires secondaires à cette exposition aboutissent à l'augmentation des lymphocytes Treg. Ces cellules (Tregs) ont la particularité de sécréter le TGF bêta (Transforming growth factor) qui stimule la production du collagène par les fibroblastes, ce qui explique la présence de la fibrose, caractéristique de l'aspect histologique [30]. Par ailleurs, l'augmentation sérique des IgG4, qui sont présent en grande quantité dans plus 80% des cas de la maladie à IgG4, est le résultat de la stimulation des lymphocytes B sécrétrices des IgG4 par les cellules Treg [172] [Fig.30].

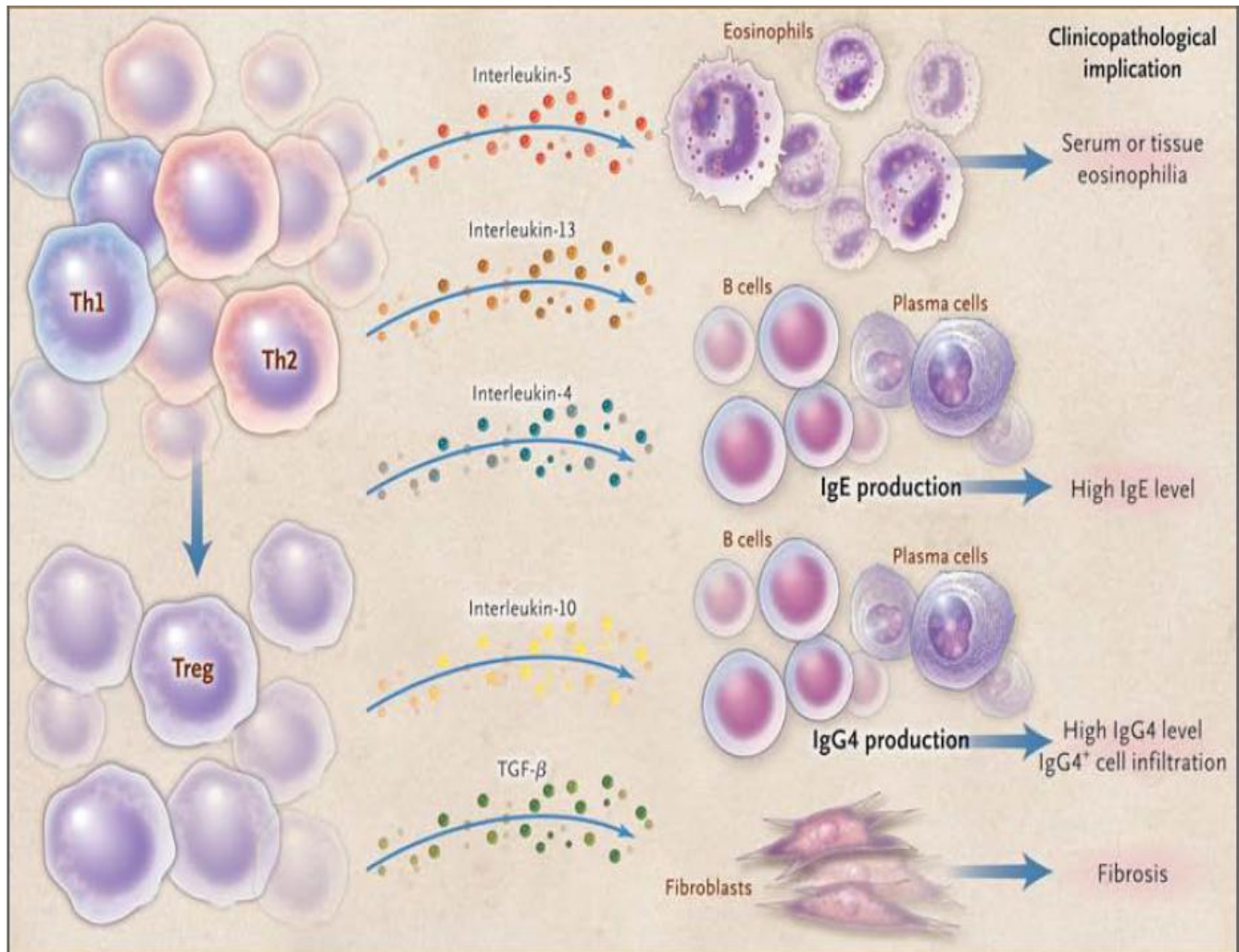


Fig. 30 : la réaction immunitaire impliquant les Th2 et les Tregs aboutissant à la formation de la fibrose [2]

4. Les facteurs génétiques dans la FRPI :

La possibilité d'un terrain prédisposé, voir des facteurs génétiques a été envisagée.

Hatsiopoulou et al [164] ont rapporté la FRP dans chez deux frères hommes. Cette observation, qui montre l'existence d'une FRP familiale, autorise à penser qu'un facteur génétique pourrait être impliqué dans la genèse de la FRP.

Goldstein a rapporté le cas d'un frère et une sœur âgés successivement de six et Neuf ans qui ont développé une obstruction urétérale secondaire à la FPR [33].

En faveur de cette prédisposition génétique, Martorana et son groupe [31] ont réalisé une étude cas-témoins sur 39 patients atteints de FPR et 350 témoins. L'antigène HLA DRB1 * 03 a été observé chez 48,5% des patients atteints de péricarite et seulement 16% des témoins. L'antigène HLA B * 08 a été observé chez 17,9 % des patients atteints péricarite chronique et seulement 6,78 % des témoins.

Finalement, en l'absence d'une série moderne décrivant la composante familiale dans de la FPR, les enquêteurs ont mis l'accent sur les facteurs de susceptibilité génétique.

Dans notre série il n'y a pas eu d'études génétiques sur les patients, mais aucun d'entre eux n'avait des antécédents familiaux de fibrose rétro-péritonéale ni de maladies auto-immunes.

En conclusion, la FRPI est une affection dont l'étiopathogénie reste encore mal connue. Mais les résultats des différentes études suggèrent l'association de plusieurs facteurs pathogéniques pour aboutir au processus de la fibrose.

B. La fibrose rétro-péritonéale secondaire :

La fibrose rétro-péritonéale secondaire est provoquée par un large éventail de facteurs étiologiques avec différents mécanismes pathogéniques potentiels [40, 47, 49, 50,51].

1. Les médicaments :

La cause la plus fréquente est l'utilisation de certains médicaments, qui comprennent principalement les dérivés de l'ergot de seigle (le méthysergide, l'ergotamine 2), mais également les agonistes dopaminergiques, (le pergolide, méthyldopa), les betas bloquant, l'hydralazine et certains analgésiques [50, 53, 165,60]. Cependant leur rôle causal est encore controversé. Le méthysergide et les autres dérivés de l'ergot de seigle peuvent provoquer des réactions fibrotiques qui

affectent non seulement le rétropéritoine, mais aussi le péricarde, la plèvre, et les poumons [62].

Le mécanisme physiopathologique demeure mal connu, mais il semble que le méthysergide agit comme un antagoniste sérotoninergique augmentant ainsi la sérotonine endogène par levée de rétrocontrôle. Néanmoins, la théorie la plus admise est immunologique, le méthysergide agirait comme un haptène déclenchant une réaction d'hypersensibilité ou une réaction auto-immune à l'origine de la FRP [49].

L'enquête étiologique dans notre série a identifié deux patients hypertendus et qui étaient sous inhibiteurs calciques, et un patient traité par l'alpha bloquant pour son hypertrophie bénigne de la prostate (HBP). Ces deux médicaments ne sont pas décrits dans la littérature.

2. Les FRP péri-anévrysmale :

La physiopathologie des fibroses périanevrysmales est mal connue. Certains en font une réaction immuno-allergique aux composants de la plaque d'athérome ou au thrombus endoluminal [79,80] ; pour d'autres, le rôle irritatif de l'anévrysme n'est pas négligeable [81,84]. Enfin, l'hypothèse d'une réaction secondaire à une extravasation même minime de sang autour de l'anévrysme n'est pas retenue, car il n'a pas été trouvé d'hemosidérine dans les prélèvements histologiques.

Quel que soit l'origine et les mécanismes pathogéniques aboutissant aux remaniements inflammatoires de l'anévrysme, ces derniers s'étendent de manière centrifuge vers l'adventice, les tissus périvasculaires et enfin les tissus rétropéritonéaux.

3. Le cancer :

Dans la plupart des cas, secondaires à une affection maligne, la fibrose rétropéritonéale est le résultat d'une réaction inflammatoire expansive en réponse à la présence de cellules malignes au niveau l'espace rétropéritonéal. Ces cellules sont principalement secondaires au carcinome de la prostate, du sein et du côlon ainsi que le cancer du col utérin [64].

La réaction fibreuse est d'intensité variable. Le diagnostic anatomopathologique est parfois difficile parce que la fibrose peut masquer les cellules néoplasiques, en particulier lorsque le cancer primitif n'est pas connu. Dans ces cas, la FRP peut être prise pour une fibrose idiopathique [43,64].

Les tumeurs carcinoïdes peuvent induire une fibrose rétropéritonéale sans métastases au rétropéritoine, probablement à travers la sérotonine ou par la libération de facteurs de croissance. En effet, par son mécanisme de vasoconstriction prolongée avec des exsudats riches en protéines qui en découlent dans l'espace extravasculaire, la sérotonine semble être à l'origine de la fibrose de ces espaces extravasculaires dont fait partie l'espace rétropéritonéal [64].

Dans notre étude figure un cas de FRP chez une patiente suivie pour cancer du col, mais la biopsie chez elle n'avait pas montré des signes de malignité.

4. Les infections :

Lorsqu'elle est secondaire à des infections, la fibrose rétropéritonéale est habituellement causée par la propagation locale d'une infection contiguë comme par exemple, la colonne vertébrale ou paravertébrale et l'abcès chez les patients atteints de tuberculose [51]. En effet, à partir du foyer infectieux se produirait une lymphangite des canaux para aortiques avec exsudations riches en protéines ou une cellulite rétropéritonéale aboutissant à une FRP.

5. L'irradiation :

La radiothérapie peut également entraîner une fibrose rétropéritonéale à cause des effets sclérosants des rayonnements ; dans de tels cas, la fibrose rétropéritonéale est généralement limitée à la région cible [40]. Le mécanisme physiopathologique exact reste encore mal connu. Cependant, il a été démontré que l'irradiation des tissus conduit à la différenciation prématurée des fibroblastes, ce qui se traduit par une augmentation de la production du collagène [26].

Le cas d'une FRP avec antécédents de radiothérapie et de curiethérapie a été identifié dans notre série.

Autres, rares, se sont les cas de fibrose rétropéritonéale secondaire à :

- L'exposition à l'amiante [76,77]. Dans la littérature les auteurs suggèrent que le mécanisme physiopathologique est compatible avec une pathologie de nature asbestosique : d'une part il a été retrouvé des fibres d'amiante dans les tissus péritonéaux et mésentériques ; d'autre part, expérimentalement, les fibres d'amiante entraînent des fibroses dans le péritoine. Enfin, chez l'homme le transfert des fibres des poumons vers les sites extra-pulmonaires par voie lymphatique a été décrit [15].
- Les traumatismes, et la chirurgie abdominale ou rétropéritonéale, en particulier la chirurgie et les traumatismes de l'uretère [2] ;

III. Étiologies :

Porter le diagnostic de la fibrose rétropéritonéale impose la recherche d'une éventuelle étiologie. La forme idiopathique reste un diagnostic d'élimination que l'envisagera qu'après élimination des autres étiologies de cette affection.

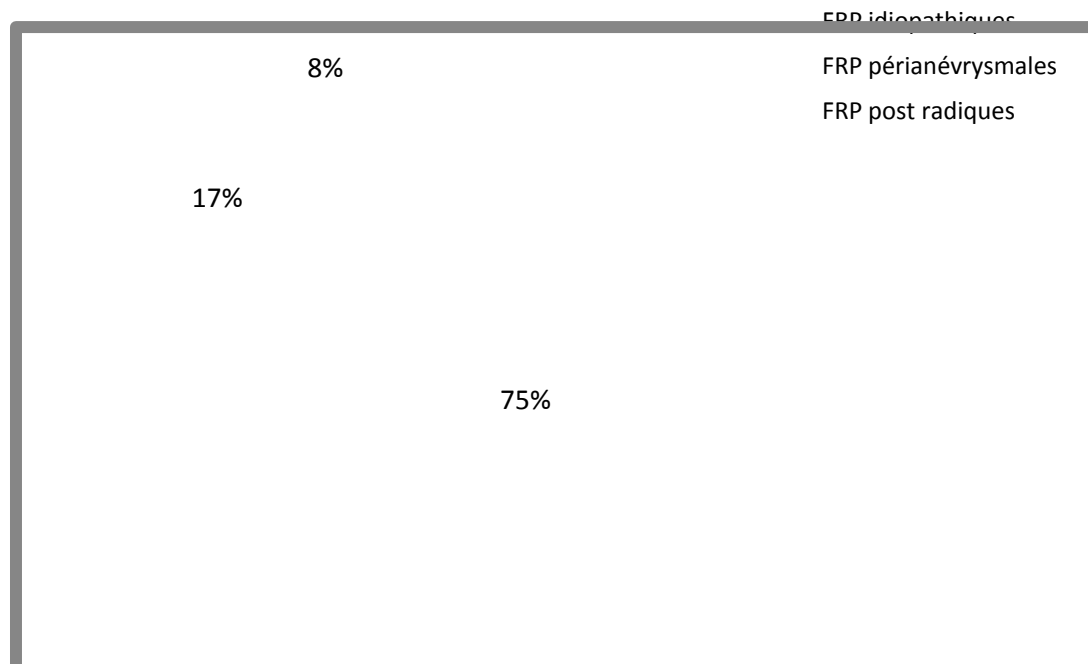
Les différentes étiologies de la FRP sont classées en deux grandes entités :

- Les fibroses rétropéritonéales bénignes (FRPB), qui représentent 90% de l'ensemble des cas de FRP, elles comportent [47, 69, 70,87] :
 - Les fibroses rétropéritonéales idiopathiques ou primitives qui représentent 70% des FRPB.
 - FRPB secondaires à une prise médicamenteuse, elles représentent 10 à 19%.
 - FRPB secondaires à une agression rétropéritonéale : post traumatique, post radiques, exposition à l'amiante ou encore secondaires à une chirurgie abdominale ou rétropéritonéale.
 - FRPB périanévrysmes et périvasculaires.
- Les fibroses rétropéritonéales malignes (FRPM) représentent 10% des FRP [47,56]. Se sont des fibroses secondaires à l'évolution d'un processus néoplasique d'origine primitive ou métastatique.

Dans notre série, l'étude clinique et paraclinique de chaque patient nous a permis d'identifier [Graphique 4] :

- Une FRP idiopathique chez 9 patients (75%) ;
- Une FRP associée à un anévrysme aortique chez 2 patients (17%) ;
- La FRP avec notion d'exposition aux radiations chez une patiente (8%).

Graphique 4 : répartition des étiologies dans notre série.



A. Les fibroses rétro-péritonéales bénignes :

1. Les fibroses idiopathiques :

L'absence d'une étiologie évidente conduit au diagnostic de la FRPI.

Bien qu'incomplètement comprise, la physiopathologie de la FRPI repose sur trois modèles. Le premier, est le modèle « auto-immun », qui suggère qu'une réaction inflammatoire inadaptée serait secondaire à des néo-antigènes formés de LDL oxydés et de céroïdes issus des plaques athéromateuses intimes et conduirait à une péricanévrite chronique. Le second modèle, « vasculaire » tend à considérer la FRP comme une vascularite. Enfin, le troisième modèle est celui de la maladie fibro-sclérosante à IgG4 [30,40,53,88,101,91,102].

Quoi qu'il en soit, malgré sa rareté et son caractère idiopathique, il faut s'acharner à retrouver une cause déclenchante (radiothérapie, chirurgie urologique, traumatisme urétéral), ou une cause contemporaine du diagnostic (médicamenteuse, tumorale, anévrisme de l'aorte, maladie auto-immune) avant de poser le diagnostic

de FRPI afin de proposer chaque fois que possible un traitement étiologique et symptomatique de la maladie.

2. FRP secondaires à une prise médicamenteuse : [27,47,60,62,89,92,93]

L'anamnèse permet de suspecter le diagnostic de ces fibroses.

Les critères pour incriminer un produit sont :

- La fréquence des cas décrits.
- La régression quasi-constante de l'évolution de la FRP à l'arrêt du médicament.
- La récurrence du processus fibreux lors de la reprise du produit.

De nombreux médicaments ont été incriminés dans l'apparition de cette affection. Le méthysergide, qui est un médicament anti migraineux, a été identifié responsable de certains cas de fibrose rétropéritonéale d'après des séries d'études. En effet, le rôle du méthysergide a été souligné depuis les deux premières observations de Graham en 1966. Une série comportant 481 cas de FPR a révélé que 68 % étaient idiopathique, 12% étaient liées au méthysergide et 3,3% avaient une fibrose médiastinale associée [89]. Sur une autre étude rétrospective des patients traités par méthysergide, l'incidence de la FPR était estimée à 1 % [90]. La fibrose induite par le méthysergide peut également atteindre le cœur, les poumons la plèvre et les gros vaisseaux.

Le développement de la fibrose est directement lié aux doses de médicaments ingérés : une quantité cumulée de 1200 à 1500 mg (dose obtenue en 9 à 12 mois de traitement) semble nécessaire à l'apparition de l'affection.

L'arrêt des médicaments permet une régression ou une stabilisation de la fibrose rétropéritonéale dans la majorité des cas. Une étude réalisée à Mayo clinic en 1997 [89] [Fig.31] en se basant sur des mesures en série du procollagène I et III chez des patients atteints de FRP. Le niveau du procollagène était augmenté lors des

premiers prélèvements, puis l'évolution a été marquée par la normalisation progressive sur une période 6 mois sans traitement par méthysergide. Ces résultats, en plus de leur valeur dans l'exploration de la physiopathologie, suggèrent que le dosage du procollagène III peut être un marqueur utile pour la surveillance du processus fibrotique chez les patients atteints de FPR et justifie une enquête plus approfondie.

D'autres drogues dérivées de l'ergot de seigle ont été impliquées dans la survenue de la FRP en particulier : l'acide lysergique diéthylamide (LSD acid) et l'ergotamine.

De nombreux autres médicaments sont incriminés également dans la genèse de la FRP. Cependant, étant donné la rareté des cas décrits, leur responsabilité n'a pas été encore établie, et on parle de simples associations.

On peut établir une liste approximative mais non exhaustive des différents médicaments :

- Le méthyl dopamine (Aldomet*) ;
- La bromocriptine (Parlodel*) ;
- Les bêtabloquants (aténolol, propanolol, métoprolol, ...) ;
- L'hydralazine ;
- Le chlorothiazide ;
- Les analgésiques non morphiniques (Di-antalvic) ;
- Les sulfamides ;
- L'halopéridol (haldol) ;
- Certaines chimiothérapies anticancéreuses ;
- Indométacine ;
- Les amphétamines ;
- la réserpine ;

- les antihistaminiques...

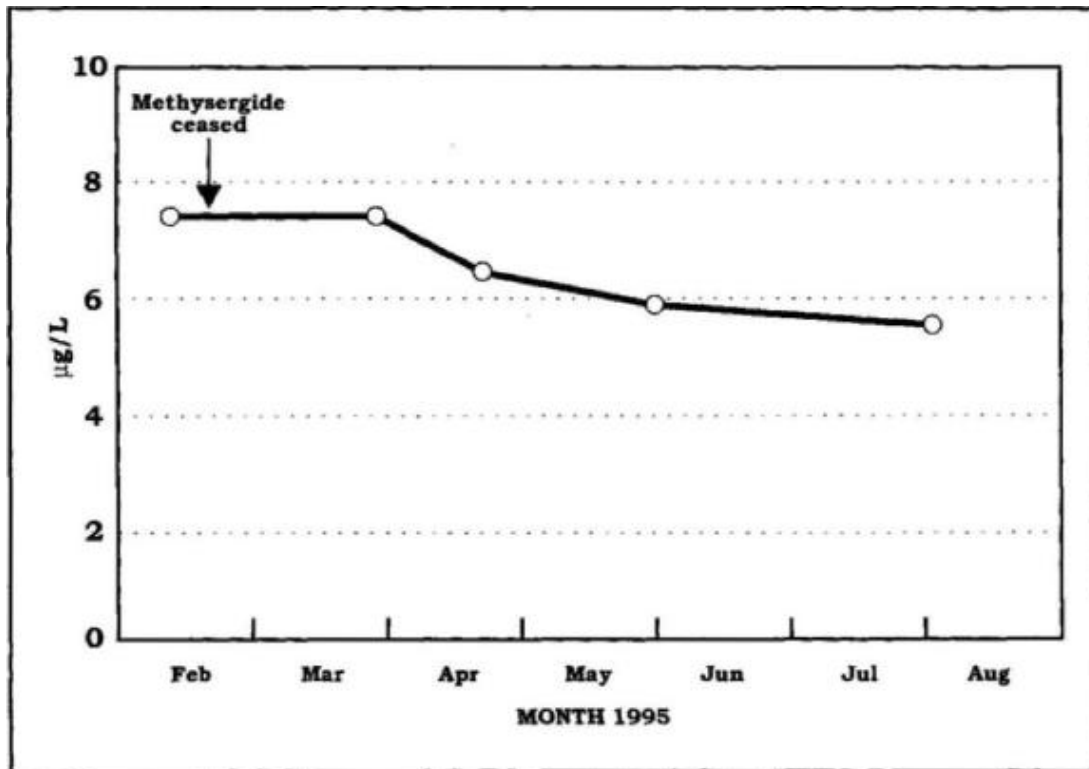


Fig. 31 : La diminution progressive de procollagène III après l'arrêt du traitement par méthysergide [89].

L'étude clinique des patients dans notre série a identifié deux patients qui étaient sous amlodipine et un patient sous alpha bloquants. Se sont deux molécules qui n'ont pas été décrites comme responsables de la FRP dans la littérature. En conséquence, on ne peut pas établir une relation de causalité avec ces médicaments.

3. FRP secondaires à une agression rétropéritonéale :

Ces formes, plus rares, regroupent plusieurs étiologies. Il peut s'agir de séquelles de traumatismes anciens responsables d'uro-hématomes, d'une intervention chirurgicale (chirurgie aorto-iliaque ou rachidienne), d'une exposition à des produits toxiques tel que l'amiante ou d'une radiothérapie lombo-aortique dans le cadre de traitement des cancers pelviens. La FRPB peut être réactionnelle à un foyer inflammatoire ou infectieux de voisinage (appendicite, entérocolite, pancréatite, sigmoïdite ou abcès rétropéritonéal). Des cas de FRP ont été rapportés à

la suite d'une inondation barytée sous-péritonéale secondaire à une perforation colique accidentelle au cours d'un lavement baryté [86].

a. Organisation fibreuse d'un hématome rétropéritonéal (HRP) :

Les hématomes rétropéritonéaux chroniques spontanés (trouble de la crase sanguine, maladie de Rendu-Osler...) ou post traumatiques (contusion ou abord direct du rein, ponction biopsie rénale ...) peuvent être à l'origine des FRP. En effet, au décours des traumatismes du rein, on peut avoir des épanchements parfois méconnus dans la loge rénale avec formation d'un uro-hématome et enserrement secondaire de l'uretère par une gangue scléro-inflammatoire. La FRP peut survenir également au cours d'un purpura rhumatoïde ou d'une maladie de rendu-Osler.

Afiouni [63] a rapporté un cas de FRP secondaire à un hématome rétropéritonéal chez un malade porteur d'un déficit en facteur VII. Il a rapporté également, un autre cas de FRP secondaire à un hématome rétropéritonéal post traumatique. La découverte histologique des dépôts d'hémosidérine au sein de la nappe fibreuse était évocatrice de l'étiologie supposée chez ces malades.

Leportz élimine cette hypothèse en rapportant que les constatations anatomopathologiques ne correspondent pas à l'aspect habituel d'un hématome organisé. Contre cette hypothèse d'Afiouni, une autre étude signale qu'il n'y a aucun cas publié de FRP chez un hémophile, alors que les hémorragies rétropéritonéales sont possibles chez ceux-ci [63,72].

b. Irradiation abdominale et pelvienne : [32,38,54,59]

La radiothérapie est un facteur de risque bien décrit des réactions fibrotiques de multiples emplacements anatomiques différents.

Dans le cadre de la FRP, plusieurs observations ont été publiées confirmant ce lien de causalité :

Rousseau et son groupe [57] rapportent l'observation d'un homme âgé de 49 ans présentant une plaque fibreuse rétropéritonéale. Ce patient avait été traité dans ces antécédents par une irradiation de la cavité abdominale pour séminome testiculaire.

Une autre étude publiée en 2002 sur 18 cas de FRP [11]. 6 patients parmi 18 avaient des antécédents d'irradiation abdominale pour des causes diverses.

Une étude récente à propos de 140 patients atteints de FPR, menée par Scheel et Feeley [32], seulement 2 patients ont eu une histoire d'irradiation ; le premier pour une tumeur de la moelle épinière et le deuxième pour cancer de la prostate. D'après cette nouvelle étude, le rapport de causalité existant entre la FRP et l'exposition aux irradiations est remis en question.

Dans notre série, il y avait une patiente avec des antécédents de radiothérapie et de curiethérapie. La patiente a été traitée par drainage urinaire et corticothérapie avec une évolution favorable au cours de son suivi.

c. Pathologie inflammatoire ou infectieuse rétropéritonéale ou de voisinage [71,75] :

La responsabilité des foyers inflammatoires locaux a été également mise en cause, ainsi que le rôle des agents infectieux.

Des foyers inflammatoires en particulier digestifs (sigmoïdite, diverticulite, pancréatite, colite ulcéreuse, maladie crohn, appendicite rétrocaecale, ...) ainsi que des affections gynécologiques (endométriose) ont été parfois retrouvés parmi les antécédents des patients atteints de FRP. Cependant une relation de causalité directe n'a jamais été établie [63].

Quelques cas de FRP ont été rapportés chez des patients atteints d'infections urinaires aiguës ou chroniques essentiellement à bacilles gram négatif (BGN), de

même que l'histoplasmosse, l'actinomyose, la brucellose, la tuberculose et la syphilis...

Charton, sur 270 cas, retrouve 54 fois des antécédents infectieux digestifs, 13 fois une infection génito-urinaire [63]. Koutani et son groupe rapportent un cas de FRP secondaire à une actinomyose avec retentissement sur la fonction rénale [53]. La FRP due à la tuberculose est relativement rare et inconnu, mais 3 cas ont été décrits dans la littérature [71,75].

d. L'exposition à l'amiante et la FRP :

L'amiante représente un facteur étiologique vraisemblable de la FRP. En 1991, Maguire et al. [76] rapportent le cas d'un machiniste naval admis pour insuffisance rénale, à l'exploration le patient présentait une plaque rétropéritonéale engainant les uretères. Dans ces antécédents ce patient avait une notion d'exposition à l'amiante sans aucun autre facteur étiologique de la FRP.

Boulard et al. (1995) [77] rapportent 2 observations de FRP sans cause classique de FRP et dans un contexte d'exposition à l'amiante.

Une étude finlandaise réalisée par Sauni et al. (1998) [78], sur 13 cas de FRP, a montré que 7 hommes parmi les 13 cas avaient des antécédents d'exposition à l'amiante.

Enfin, une autre étude plus récente publiée en 2004 par Uibu et coll [15] confirme le lien de causalité existant entre l'exposition à l'amiante et la FRP. C'est une étude cas-témoins incluant 50 patients atteints de FRP. Pour chaque cas 5 témoins ont été recrutés. L'analyse multivariée a montré que la maladie était fortement liée à l'exposition à l'amiante. Le risque de développer une fibrose rétropéritonéale est 9 fois plus élevé chez les cas que chez les témoins.

e. Causes traumatiques et post chirurgicales :

Les traumatismes du rein et de la voie excrétrice peuvent être à l'origine de la formation d'une plaque de FRP [38].

La chirurgie abdominale ou rétropéritonéale est rapportée dans les antécédents de certains patients porteurs de FRP.

Dans la série de Brandt [16] portant sur 204 cas, 14 patients avaient des antécédents de chirurgie abdominale ou rétropéritonéale.

f. Autres affections :

Rigondet et coll rapportent un cas de sténose urétérale par FRP secondaire à un barytome pelvien se manifestant 18 mois après une rupture accidentelle de rectum lors d'un lavement baryté. Leguillou rapporte également un cas similaire [63].

4. FRP péri-anévrysmes et périvasculaires : [Fig. 32]

La FRP complice de 5 à 10% des anévrysmes aortiques [83,84]. Elle correspond à une réaction fibreuse secondaire à un anévrysme qui peut être parfois athéromateux.

Le recours à un traitement chirurgical impliquant le chirurgien vasculaire et l'urologue est souvent nécessaire dans les FRP péri-anévrysmes [174].

Dans notre série, l'exploration radiologique des patients (TDM) nous a permis d'identifier deux cas de FRP péri-anévrysmale. Le traitement chez les deux patients a consisté en drainage urinaire seule chez un patient et drainage urinaire associé à une corticothérapie chez l'autre.

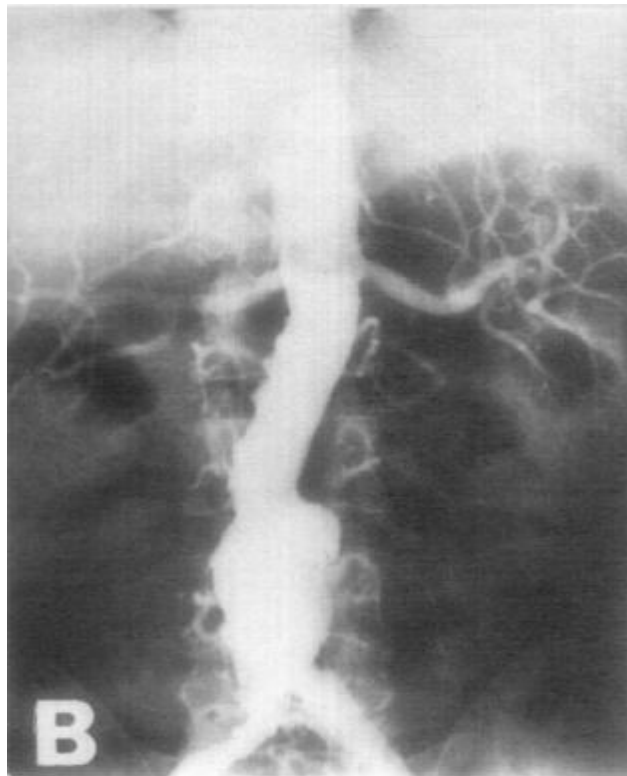
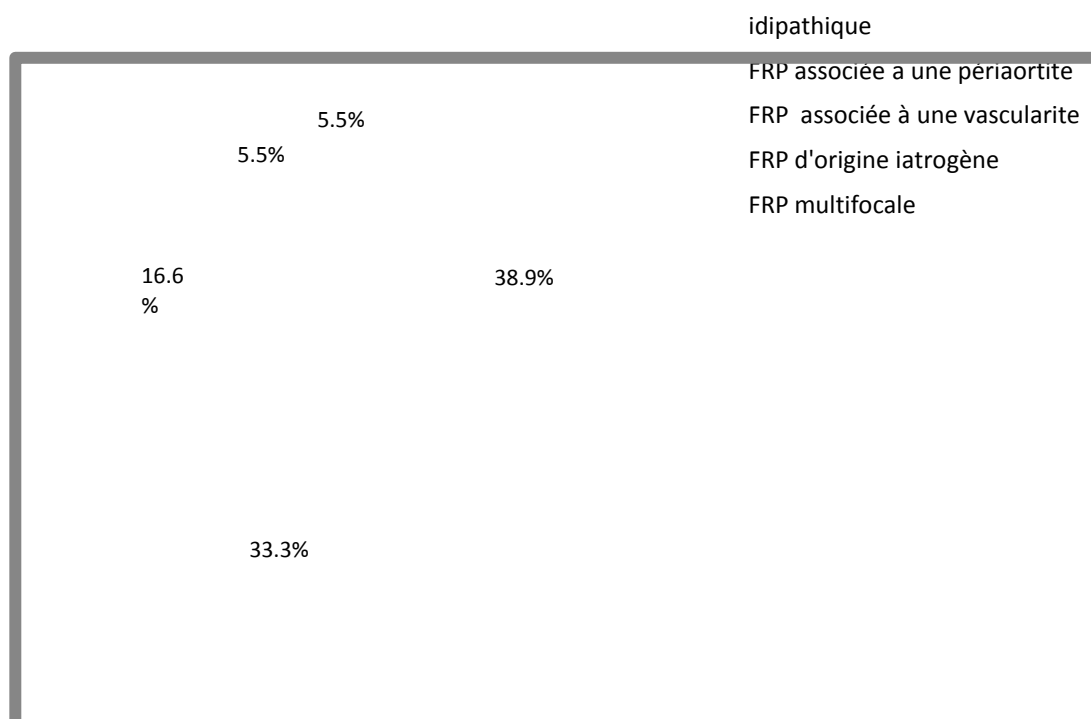


Fig.32 : aspect de l'anévrysme aortique sur une image d'artériographie [173].



Graphique 5 : les différentes formes de fibroses rétro-péritonéales bénignes selon une cohorte française incluant 18 patients [10].

B. Les fibroses rétropéritonéales malignes (FRPM) : [95, 100, 115, 124,166]

Elles représentent 10% de l'ensemble des FRP [56,47]. Il ne s'agit pas d'un envahissement métastatique direct de l'espace rétropéritonéal mais d'une gangue fibreuse réactionnelle à la présence des cellules malignes.

Cette réaction fibreuse est d'intensité variable. Le diagnostic anatomopathologique est difficile parce que la fibrose peut masquer les cellules néoplasiques, en particulier lorsque le cancer primitif n'est pas connu. Dans ces cas la FRPM peut être prise pour une fibrose idiopathique [43].

Lorsque la FRP est maligne, ceci est possible par deux voies :

1. La FRP secondaire à la présence des cellules malignes au niveau du rétropéritoine :

Ce sont des cellules malignes à localisation rétropéritonéale et dont les tumeurs primitives peuvent siéger dans n'importe quel organe.

Les tumeurs les plus incriminées sont celles du col utérin, de la prostate, et de la vessie ; elles représentent 70% des tumeurs responsable de la FRP.

Les autres localisations sont représentées par : les tumeurs du sein, de l'estomac, du pancréas, du rein, du colon, l'hépatocarcinome, les séminomes et les dysembryomes testiculaires...

De point de vue physiopathologique, la fibrose succède à la réaction inflammatoire engendrée par la présence de cellules malignes dans les lymphatiques péri-urétéraux et dans les tissus fibro-adipeux rétro-péritonéaux.

Le problème diagnostique est simple lorsque la tumeur primitive est connue. En revanche, dans le cas contraire, il peut être difficile d'éliminer une FRPB. Il est alors nécessaire de réaliser des biopsies du tissu rétropéritonéal pathologique.

Dans notre étude, la recherche systématique des antécédents de maladies néoplasiques chez les patients nous a permis d'identifier une patiente ayant des antécédents de cancer du col utérin. Pourtant, il n'y avait pas de signes de malignité sur la biopsie. La patiente fut traitée en tant que FRPB.

2. La FRP accompagnant les tumeurs carcinoïdes : [38,56,124]

La localisation primitive de ces tumeurs concerne surtout le tractus gastro-intestinal ; les tumeurs de l'iléon et de l'appendice sont les plus incriminées dans la genèse des FRP.

Les métastases se font vers les ganglions mésentériques et rétropéritonéaux le plus souvent. Ces tumeurs sont responsables d'une hypersécrétion de la sérotonine et de ces métabolites. Lorsque ces tumeurs sont limitées au tube digestif la sérotonine est rapidement métabolisée par le foie. En revanche, lorsqu'il existe des métastases hépatiques, la sérotonine est directement libérée dans la circulation systémique et une FRP peut alors apparaître. Une autre hypothèse explique que la sérotonine et ces métabolites sont directement sécrétés dans l'espace rétropéritonéal par la tumeur intestinale primitive.

En conclusion :

En l'absence de critères biologiques ou radiologiques pour distinguer entre la FRPB et la FRPM, la biopsie reste le seul examen qui permet de préciser la nature de la FRP.

Les différentes étiologies de la FRP (24) :

Idiopathique	70% des cas
Secondaire	30% des cas
• <u>Médicament</u>	▪ Méthysergide ▪ Ergotamine ▪ Méthyl dopa ▪ Hydralazine ▪ Bêta-bloqueurs
• <u>Néoplasie :</u>	▪ FRP réactionnelle à la présence de cellules malignes. ▪ Tumeur carcinoïde
• <u>Traumatisme rétropéritonéal :</u>	▪ Hémorragie ▪ Entérite régionale ▪ Diverticulite perforée ▪ Appendicite ▪ Extravasation urinaire ▪ Irradiation ▪ Opération ▪ Iatrogène
• <u>Agents infectieux :</u>	▪ Infections de tractus urogénital ▪ Histoplasmosse ▪ Tuberculose
• <u>Divers :</u>	▪ Vascularites ▪ Autres maladies systémiques...

Tableau 4 : Répartition étiologiques des FRP dans la littérature

(n= nombre des cas de la fibrose rapportés dans la série).

	ORMOND 1948 (53) n=491	KOEP ET ZUIDEMA 1977 (47) n=481	WAGENKNECHT ET HARDY 1981 (115) n=430	BEKER 1988 (9) n=60	LEGUYADER 1992 (55) n=46	ERIC ET VAN BOMMEL 2007 (97) n=24	Garrostre 2012 (98) n=14	LUGOSI ET SACRE 2013 (99) n=18
IDIOPATHIQUES	67,80%	69%	43%	86 ;6%	67%	60%	78,5%	39%
MEDICAMENTEUSES	12,40%	12%	3%	6,70%	10%	–	–	
MALIGNES	7,90%	11%	11%	6,70%	14%	–	14,3%	
POST-TRAUMATIQUES	–	8%	15,50%	–	4,50%	–	–	11,10%
MALADIES INFLAMMATOIRES OU INFECTIEUSES	1,20%	–	7%	–	4,50%	20%	7,20%	16,70%
ANEVRYSMES DE L'AORTE	1,80%	–	8,50%	–	–	20%	–	33 ,20%
POST-RADIQUES	–	–	12%	–	–	–	–	

IV. Anatomopathologie :

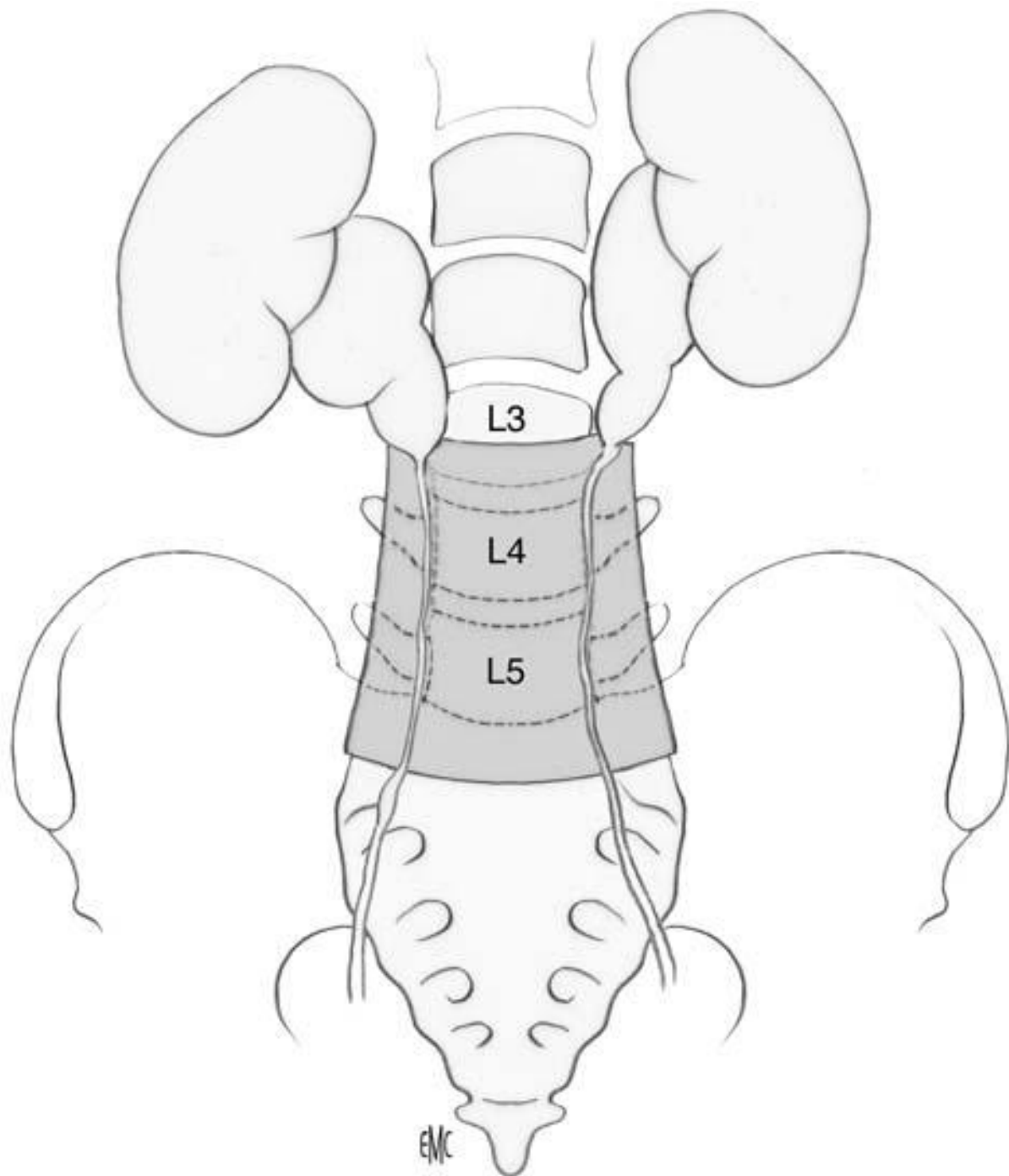


Fig.33 : localisation habituelle de la plaque fibreuse avec attraction des deux uretères vers la ligne médiane [8].

Auparavant, le diagnostic histologique n'était pas nécessaire pour la mise en route d'un traitement médical. Le contexte clinique, les données de l'imagerie et de la biologie suffisaient à porter le diagnostic. Le diagnostic histologique impliquait l'exploration chirurgicale et la réalisation de biopsies multiples dans le même temps opératoire que l'urétérolyse. Désormais, la mise en place d'un traitement médicamenteux est davantage codifiée. L'avancée des techniques d'imagerie (TDM/IRM) et du matériel utilisé pour la ponction autorisent à exiger chaque fois qu'elle est possible une histologie avant la mise en route du traitement.

A. Aspects macroscopiques : [1, 2, 32, 43, 63, 103,119,]

1. Du point de vue topographique : [Fig. 34]

La fibrose est centrée sur l'aorte et s'étend du pédicule rénal au promontoire. En haut, elle englobe outre le pédicule rénal, le bassin et l'origine des uretères mais ne s'étend que rarement au-delà, le long de l'aorte et dans les régions péri-surrénales. En bas, elle se propage sur plusieurs centimètres le long des vaisseaux iliaques primitifs et externes. Plus rarement, elle gagne la région antérieure du sacrum. Latéralement, elle recouvre partiellement ou complètement la veine cave inférieure (VCI) et se propage au-delà des uretères jusqu'au contact du psoas.

2. Du point de vue macroscopique :

La plaque de FRP apparaît de couleur blanc-grisâtre. Elle est lisse, homogène et dure. Elle est d'épaisseur variable, de quelques millimètres à 3 cm en moyenne. Parfois, elle peut atteindre 6 cm d'épaisseur. Le processus fibreux est souvent asymétrique dans les formes bilatérales.

La plaque fibreuse englobe classiquement les gros vaisseaux (Aorte, artères iliaques, veine cave inférieure) et les uretères, qui sont souvent attirés vers la ligne médiane, et parfois les organes de tube digestif (duodénum).

Dans les formes inhabituelles :

- Des fibroses pelviennes ont été décrites dans la littérature. Cette forme de fibrose se situe au niveau de l'espace péri-vésical et péri rectal. Tous les organes du petit bassin peuvent être englobés dans cette gangue fibreuse, notamment les uretères dans leur trajet juxta vésical.
- Des formes débordant l'espace rétropéritonéal avec atteinte de la cavité thoracique, la cavité péritonéale et l'espace pelvien.

L'exploration tomodensitométrique chez les patients dans notre série nous a permis d'identifier une épaisseur de la plaque fibreuse allant de 20 mm à 52,3 mm.

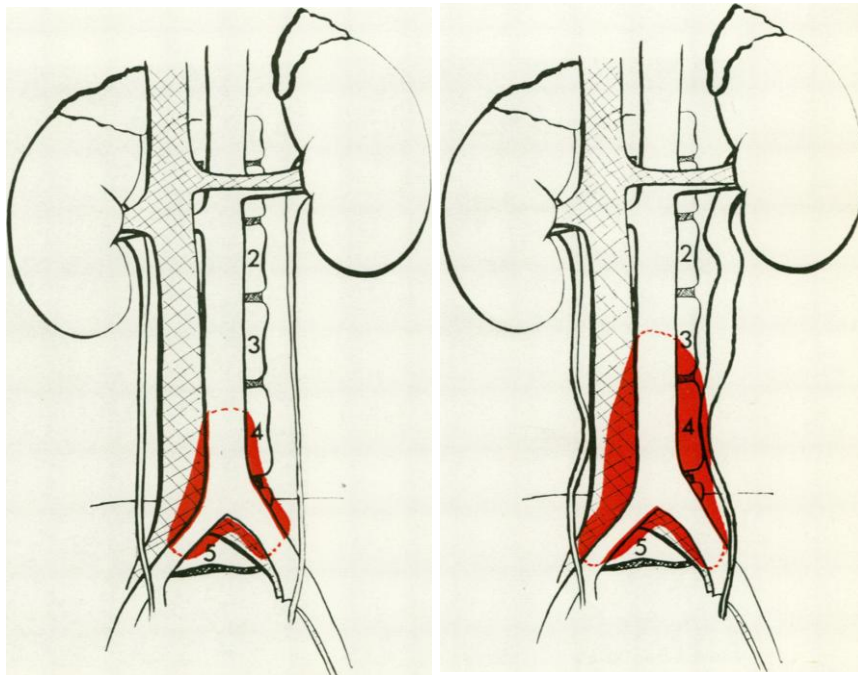


Fig.34 : distribution topographique et évolution de la fibrose selon les stades.

B. Aspects microscopiques : [Fig.35,36,1,2,29,32,43,56,67,103,119]

L'aspect histologique de la FRP correspond à celui d'un processus inflammatoire non spécifique, mais non suppuré. Il dépend du stade de découverte de la maladie. Certains auteurs ont décrit trois stades.

- Le stade I (stade précoce, inflammatoire) :

Il est caractérisé par une prolifération fibroblastique associée à un œdème, à des fibres de collagène et à un infiltrat inflammatoire composé essentiellement de lymphocytes et de plasmocytes.

- Le stade II :

Il comporte un granulome inflammatoire constitué de capillaires nombreux et de polynucléaires éosinophiles. Des lymphocytes et des plasmocytes se disposent souvent autour des capillaires. Certains ont décrit des lésions de vascularite avec un infiltrat lymphocytaire associé à des lésions de nécrose fibrinoïde dans la paroi des vaisseaux.

- Le stade III :

Il constitue le stade tardif ou cicatriciel. Il est caractérisé par une fibrose dense du tissu conjonctif dans lequel quelques rares cellules sont visibles (fibroblastes ou cellules inflammatoires).

En complément de l'examen microscopique standard, Kaipiainen et al. [16] ont pu mettre en évidence la présence des ANCA (anticorps anti cytoplasme des neutrophiles), d'IgG et IgA [7], ce qui a incité certains auteurs à envisager un mécanisme auto-immun à l'origine de cette pathologie.

À ce stade, l'inflammation et la sclérose cicatricielle qui en résulte entraînent des modifications tissulaires importantes dans les structures qu'elles englobent :

Des sections de l'**uretère** sur des échantillons d'autopsies, montrent un œdème et une infiltration lymphocytaire principalement de la sous-muqueuse.

Parfois, la musculature est le siège d'une fibrose. L'infiltration directe de l'uretère par le processus fibreux ou sa compression mécanique ne sont pas décrites.

L'aorte et ses collatérales sont le siège d'une artérite lymphoplasmocytaire accompagnée d'une inflammation de l'adventice. Dans les artérioles, de multiples images de vascularite sont constatées : turgescence endothéliale, infiltrat lymphoplasmocytaire dans la média et l'adventice, parfois une nécrose fibrinoïde.

Les veines sont marquées par un collapsus de leurs lumières, parfois thrombose. Au niveau de leurs pourtours on trouve des transsudats abondants secondaires à la stase induite par la compression.

Les ganglions et les voies lymphatiques, sont le siège d'une lymphostase qui dissocie la fibrose.

Les nerfs et les ganglions sympathiques, ne présentent aucune altération dégénérative patente.

Dans le **tissu adipeux** entourant la zone fibrotique on trouve souvent de petites collections de lymphocytes, mais sans aucun signe de nécrose. Les cellules adipeuses sont souvent encerclées par le collagène.

Le muscle squelettique adjacent est souvent envahi par la fibrose inflammatoire chronique.

Cet aspect histologique est commun à toutes les formes de la FRPB. Dans les fibroses malignes, en plus de cet aspect déjà décrit, il y'a la présence de cellules malignes à l'intérieur du collagène.

La présence de granulomes peut suggérer une origine infectieuse, en l'occurrence, la tuberculose. Les dépôts d'hémosidérine indiquent généralement une hémorragie, qui peut à son tour être le résultat d'un traumatisme. Enfin, induite par la radiothérapie, le tissu de la fibrose rétropéritonéale est principalement sclérotique, avec moins de cellules inflammatoires.

L'histologie faite chez 5 malades dans notre série n'a pas montré de signes de spécificité ni de malignité. Elle était en faveur d'une prolifération fibreuse non spécifique chez tous les malades.

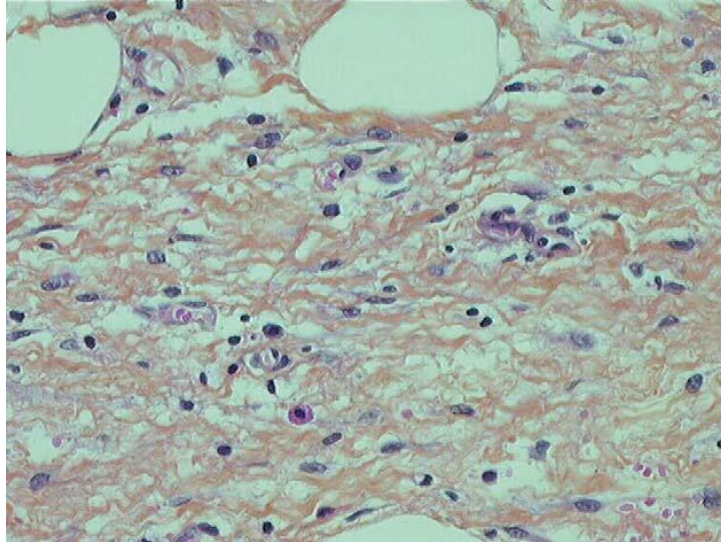


Fig.35 : Détail de l'infiltrat inflammatoire non spécifique, lymphocytes, plasmocytes et mastocytes.

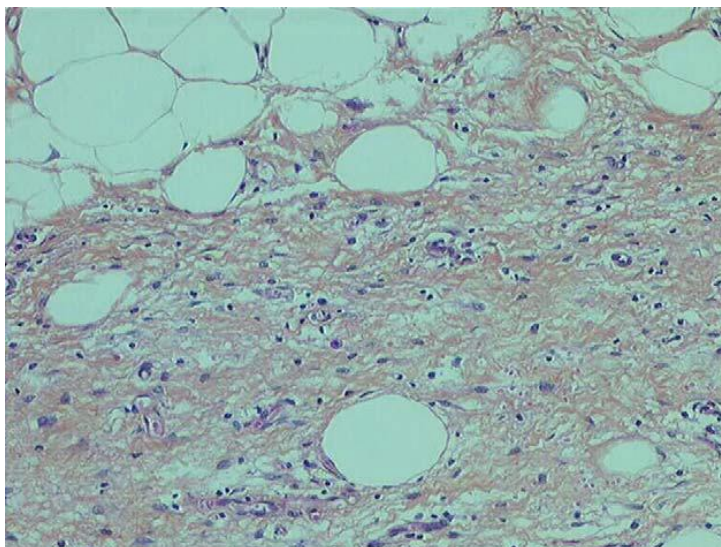


Fig.36 : Fibrose et infiltrat inflammatoire, au contact du tissu adipeux péri-urétéral.

C. Immuno-histochimie (IHC) : [2, 3, 5, 29,67]

Utilise plusieurs techniques de coloration et de marquage. Son but est d'étudier la population lymphocytaire et de déterminer la nature exacte des cellules inflammatoires.

L'étude du phénotype des lymphocytes, présentes dans le site inflammatoire, par IHC avec des anticorps CD22 et CD2 montre qu'elles sont de type B (CD22+) dans 60% des cas et de type T (CD2+) dans 40% des cas. L'IHC révèle l'existence en plus des cellules lymphocytaires, des macrophages en quantité abondante.

En se basant sur la nature des marqueurs leucocytaires utilisés, l'IHC tente de résoudre certains problèmes, dont le mécanisme pathogénique de la FRP. L'IHC peut redresser le diagnostic de lymphome de bas grade de malignité.

V. Clinique :

Il est difficile de reconnaître l'émergence d'une FRP à sa phase initiale du fait de la pauvreté de son expression clinique. En revanche, c'est souvent à un stade avancé que la maladie va se révéler par l'apparition des complications urologiques [1].

Le diagnostic de FRP est fait dans un délai inférieur à 2 mois suivant les premières manifestations cliniques chez 39% de la série de De luca et Terrone [29] et avant la fin du 6^{ème} mois pour 61% des patients [Graphique 6].

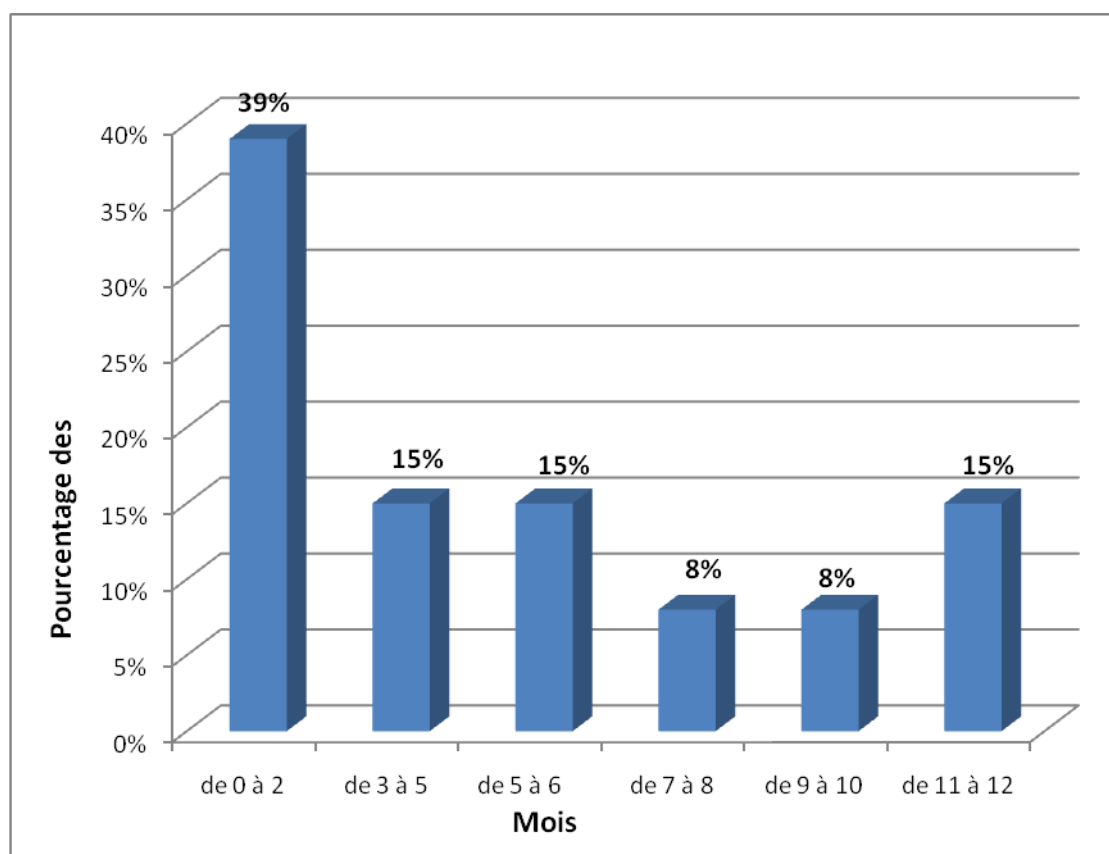
Dans l'étude de Lepor et Walch [56], le diagnostic est posé dans 36% des cas avant le 2^{ème} mois, et 64% avant la fin du 6^{ème} mois.

Chez Baker [9], dans plus de 90% des cas, le diagnostic est posé 3 mois après l'apparition des premiers symptômes.

Habituellement, la douleur lombaire constitue le premier symptôme au cours d'évolution de la fibrose rétropéritonéale. C'est une douleur chronique intermittente

et non spécifique. Elle évolue plus ou moins longtemps avant l'installation de l'altération de l'état général, et l'apparition des signes de complications.

Dans notre série, la durée moyenne entre l'apparition des premiers symptômes et le diagnostic de la maladie est de 10,5 mois, et 58,4% des diagnostics ont été posés avant la fin du 6^{ème} mois.



Graphique 6 : Délai entre les symptômes et le diagnostic chez les patients atteints de FRPI; série de De luca et Terrone (1998) (29).

A. Les signes fonctionnels : [1,3,9,14,17,24,29,32,56,98,99,111,117,118]

1. La douleur :

La douleur est très fréquente et non systématisée. Elle observée dans 68 à 100% des cas. Elle peut être abdominale, lombaire, ou pelvienne et parfois l'association de ces différents types. L'irradiation de la douleur peut se faire vers les organes génitaux et la racine des cuisses.

C'est une douleur sourde, insidieuse, à type de pesanteur. Elle représente le signe le plus fréquent au début de la maladie. Elle est parfois calmée par l'aspirine, mais ne cède pas aux opiacés. Son mécanisme est probablement lié aux phénomènes inflammatoires de l'espace rétropéritonéal au début de la maladie. À un stade avancé, cette douleur est plutôt secondaire à l'obstruction de la voie excrétrice.

Dans une série incluant 204 patients [16] :

- 66,3% des patients avaient des douleurs dorsolombaires ;
- 66,3% au niveau des flancs ;
- 25% au niveau de la région ombilicale ;
- 27,3% d'entre eux avaient des irradiations vers de la région pelvienne, et 20,3% vers la région inguino-scrotale et la racine des cuisses.

Dans notre série, la douleur était présente chez tous les patients. Il s'agissait d'une douleur dorso-lombaire. Un patient avait une douleur abdominale associée (observation n°11).

2. l'amaigrissement :

Il est trouvé dans 15% à 39% des cas. Il s'associe volontiers à une anorexie, asthénie, des nausées et des vomissements, entraînant une altération de l'état général.

La majorité des patients (58,3%) inclus dans notre étude présentaient l'amaigrissement au moment du diagnostic. En général il s'agissait d'un amaigrissement qui n'était pas chiffré.

3. la fièvre :

Elle est présente dans 10 à 19% des cas. Le plus souvent, il s'agit d'une fébricule à 38°C.

4. les signes urologiques :

La sémiologie urologique des FRP est diverse, mais elle peut être absente.

- L'oligo-anurie est révélatrice de la maladie dans 10% à 19% des cas. Les données de notre étude restent très compatibles avec la littérature. En effet, parmi les 12 observations, on a pu isoler deux patients (observation n°4 et observation n°12) (16,6%) présentant ce symptôme.
- hématurie macroscopique : 0 à 25% des cas [24,118].
- syndrome polyuro-polydipsique : un cas de FRPI a été révélé par un diabète insipide néphrogénique [111].
- brûlures mictionnelles et pollakiurie qui sont généralement secondaires à l'infection urinaire elle-même favorisée par l'oligurie. Un seul patient (observation n°4) parmi les cas de notre série avait des signes d'irritation vésicale au moment du diagnostic.

Les signes d'ordre urologiques sont souvent tardifs. Ils sont secondaires à la compression urétérale par la fibrose.

5. les manifestations génitales :

- Anéjaculation et éjaculation rétrograde par compression progressive des fibres sympathiques périaortiques [117].
- œdème et hydrocèle par compression du pédicule spermatique. Ce symptôme était présent chez un patient dans notre étude (observation n°4).
- Dysfonction sexuelle rentrant dans le cadre d'une artériopathie oblitérante : syndrome de Leriche.

6. les manifestations digestives :

Les troubles digestifs sont variés et anciens, mais en règle indépendants d'éventuelles compressions du tube digestif.

Les signes rapportés sont surtout fonctionnels à type de pyrosis, nausées, vomissements, constipation et anorexie. Il semble qu'ils soient la traduction bruyante d'une insuffisance rénale souvent latente. En effet, dans la majorité des séries, il existe un parallélisme indiscutable entre ces troubles digestifs et l'altération de la fonction rénale. Les atteintes directes du tube digestif par la FRP restent exceptionnelles. Les syndromes digestifs trouvent leur origine dans l'irritation du système nerveux autonome rétropéritonéal par les phénomènes inflammatoires. Ils sont aussi secondaires à la réaction réflexe de la dilatation aigue des cavités excrétrices. Le péritoine lui-même est un organe réflexogène et son atteinte isolée peut expliquer la symptomatologie digestive.

La compression directe de tube digestif (duodénum) n'est pas fréquente, mais elle est décrite dans la littérature. Cette compression, peut être responsable d'une gêne de transit intestinal avec des vomissements répétitifs [175].

7. Autres manifestations :

Elles sont en rapport avec l'extension de la plaque sclérofibreuse dans l'abdomen, le médiastin et le pelvis.

On les rencontre dans les formes multifocales, et associées à des maladies systémiques.

Elles sont à types d'ictère associé ou non à une hypertension portale suite à une atteinte du pédicule hépatique, de manifestations cardiovasculaires et pulmonaires (toux irritative, hémoptysie, épanchement pleural ou péricardique)...

Ces symptômes n'étaient pas fréquents dans notre série. Un seul patient avait été admis avec épanchement pleural en rapport avec son insuffisance rénale.

B. Les signes physiques : [1,9,16,24,29,32,56,98,99,111,114,117,118,167]

L'examen clinique des patients porteurs d'une FRP est pauvre.

Les signes retrouvés n'ont aucune spécificité, et sont l'expression des conséquences de l'évolution de la FRP.

1. les signes veineux :

Les œdèmes des membres inférieurs : la compression de la veine cave inférieure par la plaque de fibrose est progressive, et le développement rapide d'une circulation collatérale évite le développement des œdèmes des membres inférieurs.

On peut noter l'apparition ou l'aggravation des varices des membres inférieurs avec des poussées hémorroïdaires, une circulation abdominale plus ou moins importante ou des thrombophlébites des membres inférieures souvent récidivantes.

Le syndrome cave supérieur peut être la conséquence de l'extension de la fibrose vers le médiastin.

2. Les signes artériels :

- Diminution des pouls périphériques.
- Les claudications intermittentes : la compression progressive de l'aorte conduit rarement à la claudication artérielle des membres inférieurs. Cependant, l'exploration du système vasculaire peut conduire à découvrir une FRP secondaire à un anévrisme.
- Ischémie des membres inférieurs.
- hypertension artérielle (HTA) : à un stade avancé, la survenue d'une HTA signe l'apparition d'une obstruction de la voie excrétrice ou de l'artère rénale. Elle est présente dans 50 % des cas [1].

Les caractéristiques des signes physiques dans notre série obéissent à la description fournie dans la littérature. En effet, il s'agissait de signes qui n'étaient pas spécifiques, et dans la majorité des cas ils étaient la conséquence des

complications de la FRP. La plupart de nos patients présentaient une sensibilité des flancs ou des fosses lombaires à l'examen. On avait isolé également deux patients (16,6%) avec des œdèmes des membres inférieurs, un patient avec une hydrocèle et un contact lombaire chez un autre patient.

En conclusion :

Les signes cliniques de la fibrose rétropéritonéale sont donc extrêmement polymorphes et non spécifiques. Dans la plupart des cas, se sont des douleurs abdominales ou dorsolombaires accompagnées d'une altération de l'état général qui amènent à poser le diagnostic surtout si ces signes coexistent avec d'autres paramètres biologiques et radiologiques compatibles avec la FRP.

Dans notre série, la majorité des diagnostics avaient été posés au stade d'altération de la fonction rénale faisant suite à un tableau de lombalgies chroniques, associées parfois à une altération de l'état général du patient.

Tableau 5 : les signes cliniques de la FRP dans notre série et dans la littérature.

Études clinique	Lepor 1989 (56)	Baker 1988 (9)	Le Guyader 1992 (55)	Kaaroud 2005 (118)	Garroustre 2012 (98)	Lugosi 2013 (99)	Notre série
Nombre de patients	70	60	31	15	14	18	12
Les douleurs	81%	68%	71%	100%	78,5%	93%	100%
Perte de poids	39%	38%	29%	60%	42 ,8%	55,5%	58,3%
Oligo-anurie	10%	38%	19%	6,7%	–	66,6%	16,6%
Hématurie	–	16%	–	–	–	–	–
Hypertension artérielle	47%	–	45%	33%	–	–	33,3%
Œdèmes des membres inférieurs	9%	10%	32%	6,7%	21,4%	16,6%	16,8%

VI. Imagerie :

Le bilan radiologique de la FRP a évolué ces dernières années, ceci du fait de développement des techniques d'imagerie en coupes (scanner à acquisition hélicoïdale et IRM) et de la maîtrise des techniques de radiologie interventionnelle.

Cette nouvelle approche par imagerie a permis de mieux préciser le diagnostic et l'extension des FRP, par rapport aux méthodes d'exploration classiques (UIV, iliocavographie), et également de participer au traitement et d'améliorer le suivi de l'évolution.

Autrefois, l'exploration d'une FRP débutait par l'UIV, suivie éventuellement par d'autres techniques plus complexes. Aujourd'hui, la prise en charge radiologique est initiée le plus souvent par l'échographie et/ou le scanner, complétée par des clichés d'UIV et éventuellement d'autres techniques plus complexes. Nous distinguerons les méthodes d'imagerie classique et les méthodes récentes pour préciser par la suite leur place actuelle selon les différentes situations cliniques.

A. Forme typique de la fibrose rétropéritonéale idiopathique :

1. Méthodes classiques d'imagerie :

a. Urographie intraveineuse (UIV) :

L'UIV est un examen radiologique qui permet de fixer sur des clichés minutés les différentes phases de l'élimination par les voies urinaires d'un produit de contraste iodé injecté par voie intraveineuse. Cet examen permet une étude morphologique et fonctionnelle de l'appareil urinaire.

Le premier temps de l'UIV est la prise d'un cliché d'abdomen sans préparation couché de face. Dans le cadre de la FRP, cet examen est souvent peu contributif. Parfois, il peut montrer des anomalies des contours des muscles psoas ou leur disparition dans les rares cas où la plaque de la fibrose déborde latéralement les psoas.

Le deuxième temps de l'UIV est l'injection de produit de contraste. Cette injection ne peut se faire qu'en absence de ces contre-indications, à savoir, l'insuffisance rénale, l'allergie au produit de contraste, la grossesse et l'allaitement chez la femme.

Chez les malades présentant une FRP, l'UIV peut montrer une dilatation des voies excrétrices supérieures associée à des anomalies urétérales [Fig.37].

La dilatation des voies excrétrices est dans 70 % des cas bilatérale et asymétrique, avec parfois une mutité rénale unilatérale. Il est plus rarement strictement unilatérale [109,113].

Les anomalies urétérales se traduisent par une sténose urétérale en regard de L4-L5, qui est souvent régulière, centrée et progressive, avec une attraction vers la ligne médiane de l'uretère au niveau de la sténose [4]. Cet aspect n'est toutefois retrouvé que dans 50 % des cas [107]. À l'opposé, l'attraction isolée vers la ligne médiane des uretères n'est pas spécifique de la FRP. Cette anomalie peut se rencontrer chez des sujets normaux [108]. En conséquence, elle n'a de valeur diagnostique qu'associée à la dilatation des voies excrétrices supérieures [109].

Ainsi, l'UIV reste suggestive du diagnostic de la FRP, mais n'apporte aucun élément permettant d'affirmer cette maladie. Par ailleurs, l'UIV est resté longtemps un élément de surveillance du syndrome obstructif induit par la FRP. Actuellement, cet examen n'est plus utilisé ni pour le diagnostic ni pour la surveillance. Il est remplacé par l'échographie et la tomodensitométrie.

Dans notre série, l'indication de l'UIV n'était pas largement posée. En effet, cet examen n'a été réalisé que chez 3 patients parmi 12 (25%).

Dans l'observation n°1, l'UIV avait été réalisé après les données de l'échographie, ayant objectivé une obstruction de la voie excrétrice supérieure sans obstacle visible. Les résultats de l'UIV étaient suggestifs de la fibrose

rétropéritonéale en montrant une UHN bilatérale avec attraction vers la ligne médiane des deux uretères. Le diagnostic positif avait été confirmé par la TDM.

Dans les deux autres observations (observation n°2 et observation n°11), les résultats de l'échographie étaient suggestifs d'une destruction unilatérale du parenchyme rénale chez les deux malades. Sur ce, on avait procédé à la réalisation de l'UIV chez ces deux malades pour une étude fonctionnelle du rein. Elle avait montré chez eux un rein non fonctionnel, et un rein controlatéral en hydronéphrose avec attraction de son uretère vers la ligne médiane. Plus tard, les deux malades ont subi une néphrectomie.



Fig.37 : UIV montrant un rein droit non fonctionnel et un rein gauche siège d'une dilatation pyélo-calicielle avec attraction vers la ligne médiane de son uretère (observation n°11).

a. La pyélographie antérograde : [178]

Son principe repose sur l'opacification du haut appareil urinaire par ponction directe percutanée du bassinet. L'opacification aseptique et en pression contrôlée de cette sonde permet de visualiser la voie excrétrice et renseigne sur la perméabilité de l'uretère.

Classiquement, cet examen est utile lorsque l'opacification urétérale est insuffisante sur l'UIV, ou en cas de contre indication à une opacification des voies excrétrices par voie intraveineuse. La pyélographie antérograde permet en outre la mise en place d'une sonde de néphrostomie [106].

Actuellement, cette technique est de moins en moins utilisée dans le cadre de la fibrose rétropéritonéale. En effet, le drainage urinaire est souvent réalisé par montée de sondes JJ.

b. L'urétéropyélographie rétrograde (UPR) : [178]

Il s'agit d'une technique radioendoscopique qui est réalisée en milieu chirurgical. Ainsi, des contraintes particulières d'asepsie et de radioprotection sont nécessaires. Faite dans un simple but diagnostique, l'UPR est réalisable sous simple anesthésie locale de l'urètre, surtout chez la femme. Le recours à d'autres modalités d'anesthésie est justifié par les difficultés présumées de l'examen ou la nécessité d'effectuer un geste thérapeutique ou diagnostique complémentaire.

L'examen est précédé d'un temps endoscopique explorant l'ensemble de la vessie et permettant le repérage des deux méats. L'opacification consiste à injecter le produit de contraste à basse pression et sous contrôle scopique. L'injection doit être stoppée dès l'obtention d'une opacification satisfaisante de la voie excrétrice dans sa totalité. Un cliché doit être réalisé 5 minutes après retrait du cathéter pour s'assurer du bon drainage du produit de contraste.

Dans le cadre de la fibrose rétropéritonéale, cet examen n'est souvent effectué qu'en préopératoire immédiat afin de visualiser précisément le niveau d'un obstacle urétéral avant la réalisation d'une montée de la sonde urétérale JJ.

Il s'agit exceptionnellement d'une exploration à visée diagnostique hors d'un contexte opératoire.

c. Explorations angiographiques : [104,105,106,109,104,112,113,120,158]

De nos jours, ces examens angiographiques sont exceptionnellement indiqués dans un but diagnostique.

- **Iliocavographie :**

Elle peut être pratiquée dans le but de guider la mise en place d'une endoprothèse cave inférieure dans les cas où il existe des signes de compression veineuse ou des manifestations de maladie thromboembolique [104].

- **Aortographie :**

L'aortoartériographie peut guider des gestes d'angioplastie percutanée ou la mise en place d'endoprothèse en cas de sténose artérielle hémodynamiquement significative secondaire à la fibrose [113,158].

2. Méthodes récentes d'imagerie :

a. Échotomographie : [7]

Elle représente avec la tomodensitométrie la méthode la plus utilisées pour l'exploration de la FRP.

Elle permet de montrer des signes d'obstruction urinaire avec une urétéro-hydronéphrose de degré variable et apprécie l'état du parenchyme rénal. L'urétéro-hydronéphrose est unilatérale, ou plus souvent bilatérale et asymétrique.

L'échographie ne permet pas d'affirmer le diagnostic positif. Cependant, elle participe au bilan étiologique en recherchant un anévrisme de l'aorte abdominale.

C'est le cas pour le patient n°4, dans notre étude, chez qui l'échographie avait objectivé un anévrisme fusiforme de l'aorte abdominale sous rénale.

La plaque de fibrose est souvent difficile à visualiser en raison des interpositions des gaz digestifs. Elle se présente sous forme d'une masse hypoéchogène, homogène, aux contours réguliers ou irréguliers, qui s'étend en nappe autour de l'aorte et de la VCI sur une hauteur variable, en général jusqu'à la bifurcation aortique [Fig.38]. Il n'existe pas, en principe, de déplacement antérieur des gros vaisseaux, la VCI apparaissant souvent laminée ou parfois non identifiable.

Le doppler peut être utilisé lorsque la plaque fibreuse comprime ou infiltre les vaisseaux. Il permet de quantifier d'éventuelles sténoses vasculaires secondaires à la fibrose et d'évaluer le degré de retentissement hémodynamique.

La réalisation de l'échographie, chez les patients de notre série, était systématique. Son indication était posée devant la présentation clinique et biologique des patients, suggestive de la présence d'un obstacle sur les voies excrétrices. En effet, la majorité de ces patients avaient des lombalgies chroniques et une insuffisance rénale biologique.

L'intérêt principal de l'échographie, dans notre série, était la confirmation de la nature obstructive de l'insuffisance rénale. En cas d'obstruction, l'échographie était nécessaire pour une évaluation initiale du retentissement de l'obstruction sur le rein, ainsi que la recherche étiologique.

Tous les patients avaient une urétéro-hydronéphrose, qui était bilatérale dans 11 (92%) cas parmi 12 reflétant ainsi, le degré d'évolution de la maladie avant son diagnostic.

Dans l'observation n°2, l'échographie avait objectivé, en plus de la dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale, un rein gauche avec un parenchyme aminci.

L'exploration fonctionnelle de ce rein, réalisée plus tard, avait montré un rein non fonctionnel. Une néphrectomie avait été réalisée chez cette patiente.

Dans l'observation n°11, l'échographie avait montré une dilatation unilatérale avec un rein atrophique mesurant 7 cm de grand diamètre. Ce rein atrophique était non fonctionnel après les résultats de l'UIV et la scintigraphie. On avait procédé à la réalisation d'une néphrectomie chez ce patient.

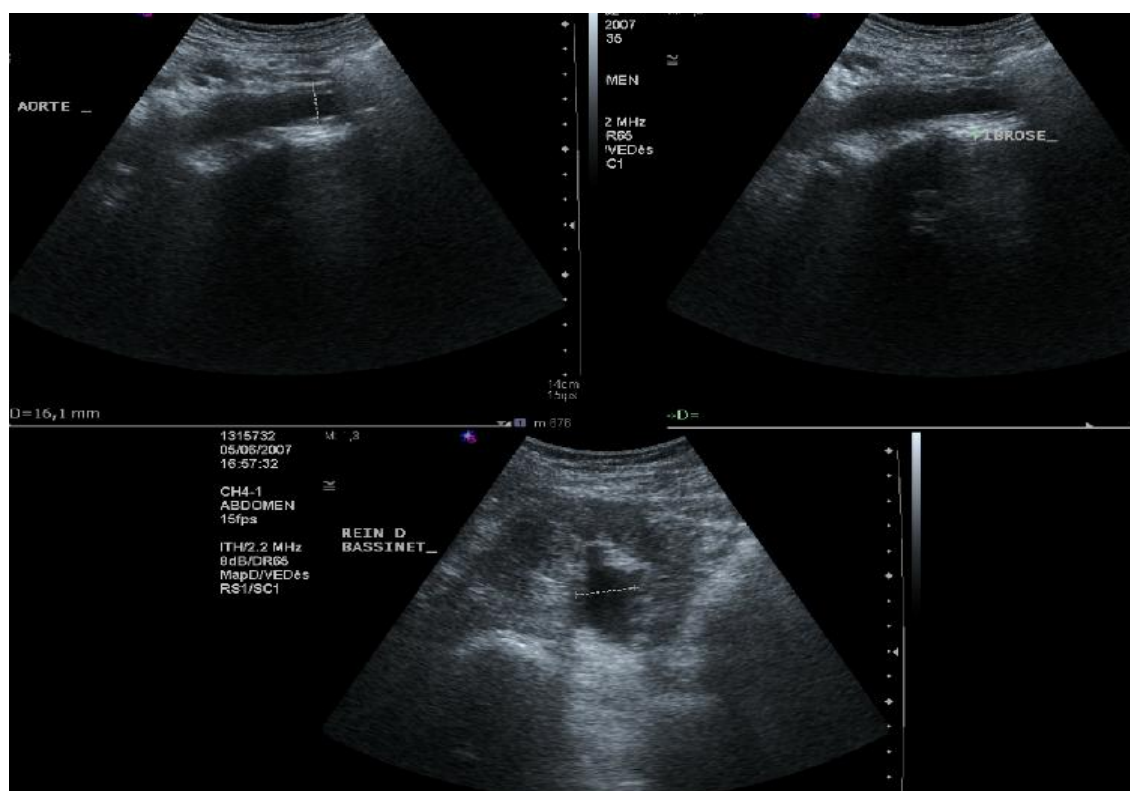


Fig.38 : aspect échographique de la fibrose rétropéritonéale : halo péri-aortique très hypoéchogène, associée à une dilatation des cavités rénales [179].

b. Tomodensitométrie : [1,4, 7, 27, 28, 49]

i. Principe et technique :

La tomodensitométrie (TDM) est une technique d'imagerie médicale qui consiste à mesurer l'absorption des rayons X par les tissus pour permettre la reconstruction des images en 2D ou 3D des structures anatomiques. Pour acquérir ces données, on emploie la technique d'analyse tomographique ou « par coupes », en soumettant le patient au balayage d'un faisceau de rayons X.

ii. Limites d'utilisation de la TDM :

La TDM est examen qui est réalisé de façon quotidienne, souvent sans risque, sur l'état de santé des patients. Néanmoins, il existe quelques contre-indications à la réalisation de cet examen.

La plus part des contre-indications de la TDM sont liées à l'injection éventuelle de produit de contraste iodé. L'insuffisance rénale, constitue la première contre-indication à l'injection de ce produit. Dans notre étude, il y avait des patients qui ont été admis dans un état d'insuffisance rénale, on avait réalisé la TDM sans injection de produit de contraste, chez eux. Le diagnostic positif chez ces patients a été établi, plus tard, en se basant sur les autres éléments : cliniques ; biologiques ; radiologiques et histologiques. D'autres contre-indications relatives à l'utilisation de produit de contraste, il peut s'agir d'une allergie connu au produit de contraste, ou en cas de grossesse ou d'allaitement chez la femme.

iii. Intérêt de la TDM dans l'exploration de la FRP :

C'est l'examen de choix permettant la visualisation de la plaque de fibrose et son retentissement sur les voies urinaires [7].

Actuellement, les scanners à acquisition hélicoïdale offrent un bilan exhaustif. Sur une acquisition à la phase corticale, une bonne opacification de l'aorte abdominale et de ses branches ainsi que du cortex rénal et, sur une acquisition à la phase excrétoire, une opacification des voies urinaires. Le retentissement sur les voies urinaires est apprécié également sur les reconstructions multiplanaires et/ou sur des clichés d'urographie après scanner [7].

La plaque de fibrose apparaît typiquement sous forme d'une masse à situation pérachidienne, localisée en avant des gros vaisseaux et principalement de l'aorte, à limite antérieure nette, rectiligne ou convexe. Elle englobe les faces latérales des gros vaisseaux dont elle efface les contours. La plaque s'étend souvent latéralement

pour venir au contact des muscles psoas, et il existe une disparition de l'espace clair graisseux entre l'uretère et le psoas. L'uretère est attiré vers la ligne médiane et peut être englobé dans la plaque ou simplement accolé aux dépens de sa face postérieure [Fig.39] [7].

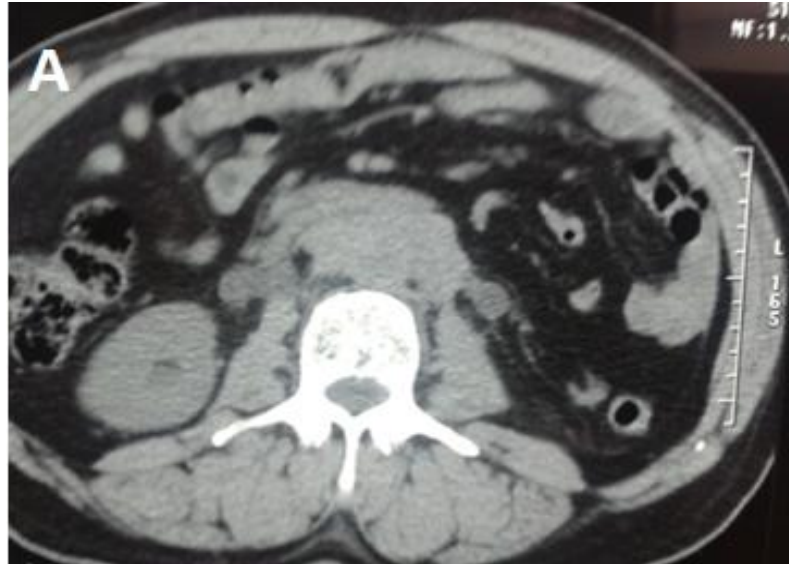


Fig.39 : coupe scannographique, sans injection du produit de contraste, (observation n°6) montrant un masse rétropéritonéale entendue entre L3 et L5 englobant les gros vaisseaux et les deux uretères.

La plaque fibreuse est en général centrée en L4–L5–S1, mais peut s'étendre en haut vers les pédicules rénaux ou en bas vers le promontoire.

Après injection de produit de contraste iodé, le degré de rehaussement dépend du caractère mature ou inflammatoire de la plaque (49). Une augmentation importante de la densité de la plaque fibreuse traduit le caractère inflammatoire du processus fibreux. Cette prise de contraste apparaît inhomogène et intéresse surtout la périphérie de la plaque, alors que son centre se rehausse faiblement. En effet, le processus inflammatoire se développe du centre vers la périphérie de la plaque [Fig.40]_[27].



Fig.40 : coupe scannographique (observation n°12) montrant une masse rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux uretères se rehaussant très faiblement après injection du produit du contraste, avec des urètres qui sont attirés vers la ligne médiane et des sondes JJ en place.

L'injection du produit de contraste permet également une bonne opacification des gros vaisseaux. L'aorte reste toujours identifiable et est exceptionnellement déplacée en avant dans les FRPB. Sa paroi est souvent épaissie, athéromateuse et calcifiée. La VCI est souvent mal visualisée au sein de la plaque.

Les coupes passant par les reins montrent une dilatation des cavités excrétrices jusqu'à l'uretère lombaire immédiatement au-dessus de la plaque. Cette urétéro-hydronéphrose est unilatérale ou bilatérale, mais le plus souvent asymétrique. Les coupes TDM rénales permettent également d'apprécier l'importance de l'atrophie obstructive et la destruction parenchymateuse [Fig.41]. Dans le cas où la fibrose remonte jusqu'au bassinet, la dilation peut ne pas être perceptible.

Les reconstructions multiplanaires permettent de donner des représentations urographiques de l'obstruction urinaire en amont de la plaque, avec une sémiologie

similaire à celle de l'urographie mais une meilleure visualisation du rapport entre la plaque et l'uretère.

La TDM reste également, un moyen de surveillance des FRP après traitement.

La TDM avait été réalisée chez tous les patients de notre étude. Elle nous a permis, surtout, d'établir le diagnostic positif de la FRP.

Les patients qui ont été admis en insuffisance rénale, ou qui n'ont pas normalisé la fonction rénale après drainage urinaire par sondes JJ, ont bénéficié d'une TDM sans injection de produit de contraste. Dans cet examen, la FBR se présentait toujours sous forme d'une masse tissulaire à localisation rétropéritonéale, qui englobe généralement les gros vaisseaux et les uretères. Une dilatation bilatérale des cavités rénales était associée à la masse rétropéritonéale dans tous les cas.

Malgré son indication, malheureusement l'IRM n'a pas été réalisée chez ce groupe de malades en raison de son accessibilité limitée. On avait retenu le diagnostic de la FRP chez eux en reposant sur la confrontation entre les différents éléments cliniques, biologiques et radiologiques.

Chez les patients qui ont été admis avec une fonction rénale normale, ou ayant normalisé leur fonction rénale après drainage urinaire par sondes double J, on a pu réaliser des TDM avec injection de produit de contraste. La FRP, chez ce groupe de malades, prenait toujours l'aspect similaire à celui décrit dans la littérature, sous forme d'une masse rétropéritonéale se rehaussant très faiblement et d'une manière hétérogène au produit de contraste.

Dans l'observation n°2 et n°11, la TDM avait montré successivement un rein très dilaté avec un parenchyme aminci, et un rein atrophique mesurant 7 cm de diamètre suggérant ainsi un rein non fonctionnel [Fig.41,42].

La TDM nous a permis également d'établir le diagnostic étiologique de cette maladie, en objectivant un anévrysme de l'aorte abdominale chez les patients dans l'observation n°4 et l'observation n°8.

La surveillance de la masse tissulaire après traitement des malades était basée sur la TDM. Elle nous a permis d'identifier une régression de cette masse chez 3 patients (25%) parmi 12.

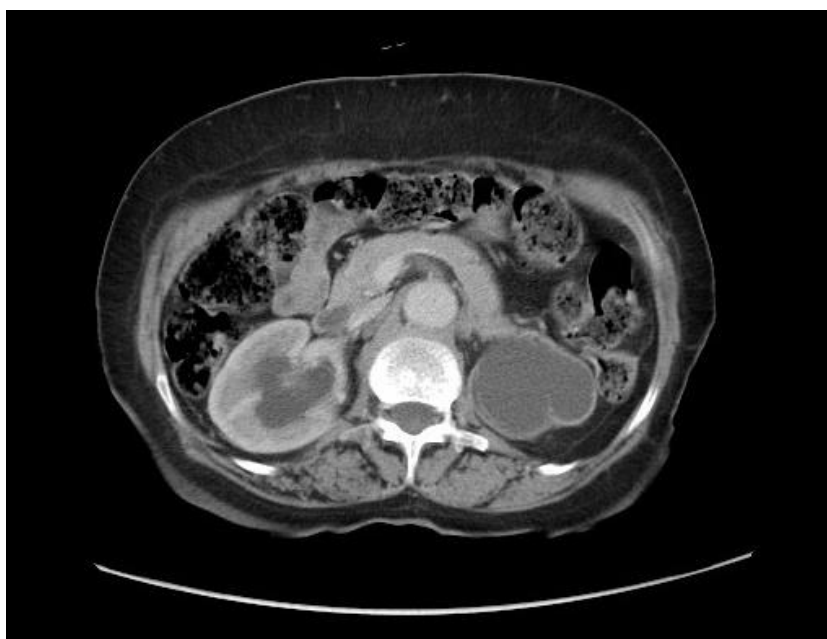


Fig.41 : coupe scannographique (observation n°2) montrant une masse tissulaire rétropéritonéale en avant du corps vertébral de la cinquième vertèbre lombaire responsable d'une urétéro-hydronéphrose bilatérale plus importante à gauche avec un parenchyme aminci.

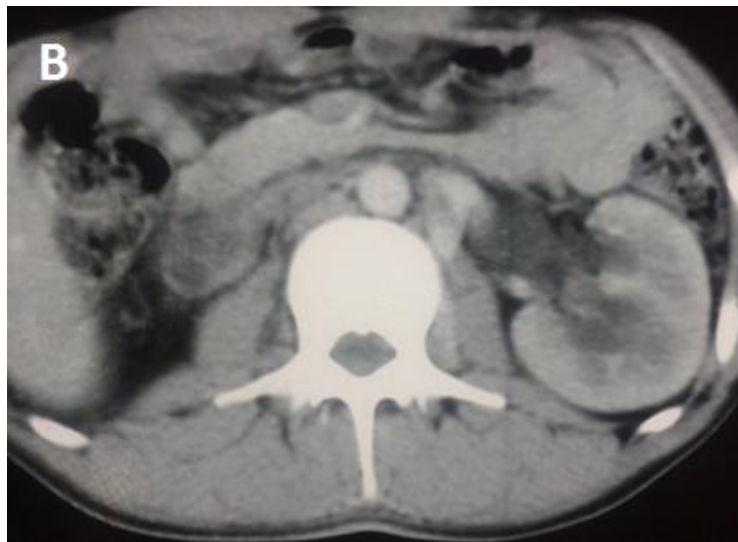


Fig.42 : coupe scannographique (observation n°12) montrant une atrophie rénale droite avec hydronéphrose et hypertrophie compensatrice du rein gauche.

c. Imagerie par résonance magnétique (IRM) : [1,4,7,121]

Cette technique possède de nombreux avantages par rapport au scanner. En plus de l'absence d'irradiation, l'IRM permet aussi, en cas de contre-indication à l'injection de produit de contraste iodé, de mettre en évidence la plaque, son siège, son étendue et d'explorer la cavité abdominale et le rétropéritoine dans le même temps.

L'IRM permet de faire la distinction entre une fibrose inflammatoire « active » et une fibrose mature « ancienne » [Fig.43]. Les FRP récentes avec une importante activité inflammatoire, ont un faible signal sur les séquences pondérées T1 et sont hyper-intenses en séquences pondérées T2. Les FRP matures ou celles traitées par corticothérapie présentent un hyposignal en séquences pondérées T2.

L'IRM devrait permettre de différencier une FRPB mature d'une FRPM. Cette dernière présente un hypersignal en séquences pondérées T2 [7]. En revanche, il est difficile de distinguer une FRPB inflammatoire d'une FRPM. En effet, dans les deux cas, il existe un rehaussement après injection de gadolinium et un hypersignal T2 [1,121]. Ce rehaussement prédomine toujours en périphérie [Fig.44] [1].

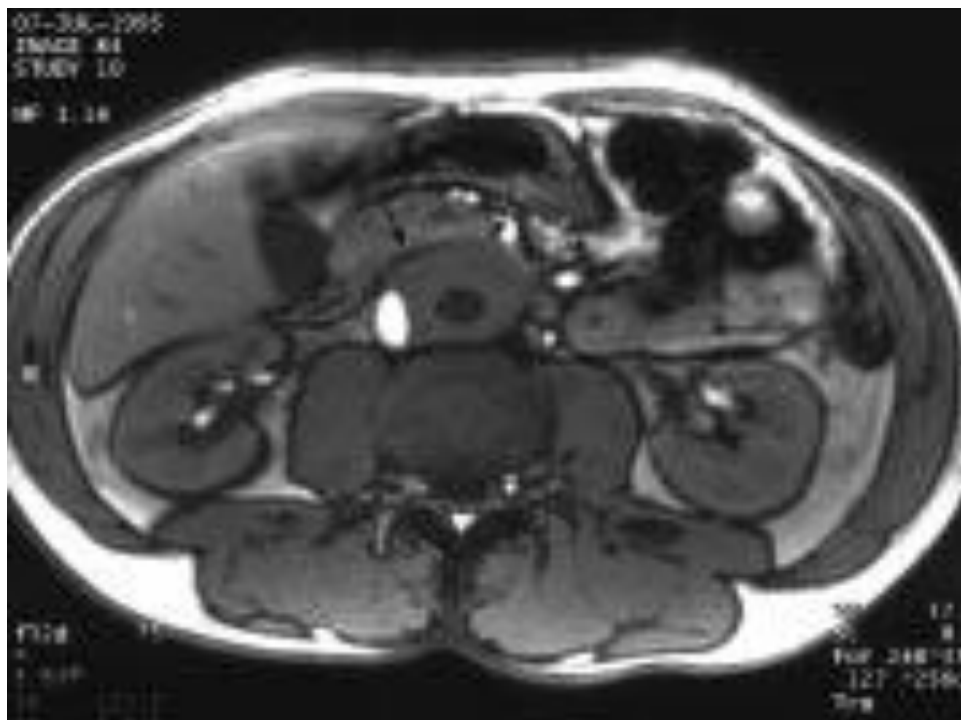


Fig.43 : Fibrose rétropéritonéale bénigne, aspect en imagerie par résonance magnétique. Coupe axiale en séquence T1.

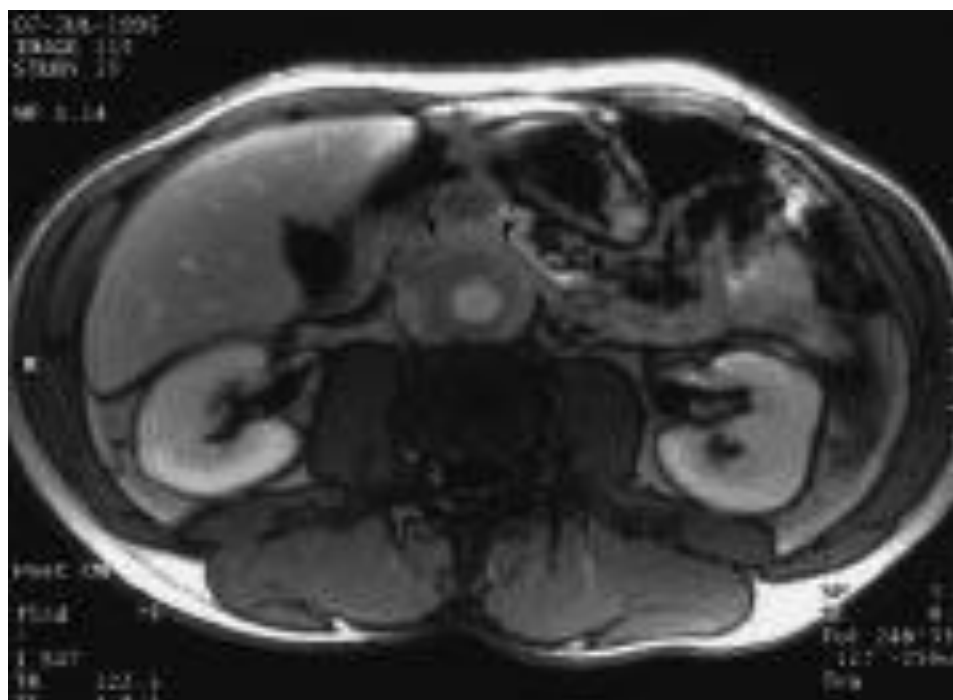


Fig.44 : Fibrose rétropéritonéale bénigne, aspect en imagerie par résonance magnétique. Coupe axiale en même niveau après injection de gadolinium.

d. Scintigraphie au gallium 67 :

Elle montre une hyperfixation autour de l'aorte en cas de FRP inflammatoire. Cet examen permet d'évaluer le degré d'activité de la plaque fibreuse. En effet, plus la fibrose est inflammatoire, plus la fixation du traceur est importante [7,122]. Toutefois, l'utilisation de cette technique est limitée.

B. Formes cliniques :

1. Formes atypiques :

Ces formes, atypiques par leur aspect morphologique ou leur topographie, rendent le diagnostic de FRP plus difficile.

a. Morphologie atypique :

Dans certains cas de FRP périvasculaire, la plaque n'est pas visualisée. L'uretère étant simplement accolé à l'aorte ou aux vaisseaux iliaques. La plaque peut prendre un aspect lobulé, posant un problème de diagnostic différentiel avec les adénopathies.

b. Topographie atypique :

- Fibrose à localisation pelvienne exclusive [1,4,7]:

La plaque de fibrose peut avoir une topographie strictement pelvienne, et son diagnostic radiologique devient alors difficile. La TDM et l'IRM permettent d'apprécier les rapports de la plaque fibreuse avec les pédicules vasculaires iliaques et les structures pelviennes. La biopsie chirurgicale est souvent nécessaire.

- Fibrose à localisation périrénale exclusive [1,7,121] :

La plaque de fibrose peut se développer autour des reins. Le scanner hélicoïdal avec triple acquisition ou l'IRM, notamment en cas d'insuffisance rénale, permettent un bilan morphologique précis des lésions [7].

- Formes atypiques par leur extension à distance du rétropéritoine :

Près de 15% des FRP dites idiopathiques ont un caractère plus agressif et étendu (rétropéritonéale, périaortique, mésentérique et médiastinale). Ces formes particulières ont fait l'objet d'études approfondies permettant d'évoquer l'existence d'une fibrose systémique multifocale idiopathique (FSI) d'allure le plus souvent sporadique pouvant s'associer à des pathologies thyroïdiennes [180,181,182] [Fig.45]. L'atteinte rétropéritonéale oriente vers le diagnostic de cette affection et c'est souvent la biopsie de la lésion rétropéritonéale qui confirme le diagnostic.

Ce sont surtout le scanner et l'IRM qui permettent de faire un bilan d'extension précis [7,125].



Fig.45 : Coupe tomodensitométrique montrant une plaque de fibrose rétropéritonéale à extension mésentérique.

2. Formes étiologiques :

a. Fibrose rétropéritonéale bénigne secondaire :

- **Fibrose périanévrismale** [1,94]:

Dans cette forme, l'imagerie joue un rôle important pour l'évaluation de l'anévrisme lui-même et de sa composante inflammatoire.

L'échographie permet de visualiser l'anévrisme lui-même, de préciser son calibre, son extension aux artères iliaques et rénales, ainsi que l'existence ou non d'un thrombus endoluminal ou de calcifications. Le flux intra-anévrysmal est évalué par le doppler [83]. Cet examen peut mettre en évidence une dilatation des cavités pyélocalicielles et préciser l'état du parenchyme rénal ainsi que la plaque de fibrose.

Le scanner hélicoïdal permet de faire le diagnostic de l'anévrisme, précise ses différents caractères morphologiques, ainsi que le retentissement sur le rein [Fig.46].

L'IRM présente les avantages d'une vision en trois dimensions de l'anévrysme, et donne des informations concernant la plaque et le flux intra-anévrysmal [83]. Sa grande résolution en densité permet de détecter facilement la plaque de fibrose.

L'angiographie n'a pas de place dans le diagnostic de fibrose périanévrismale.

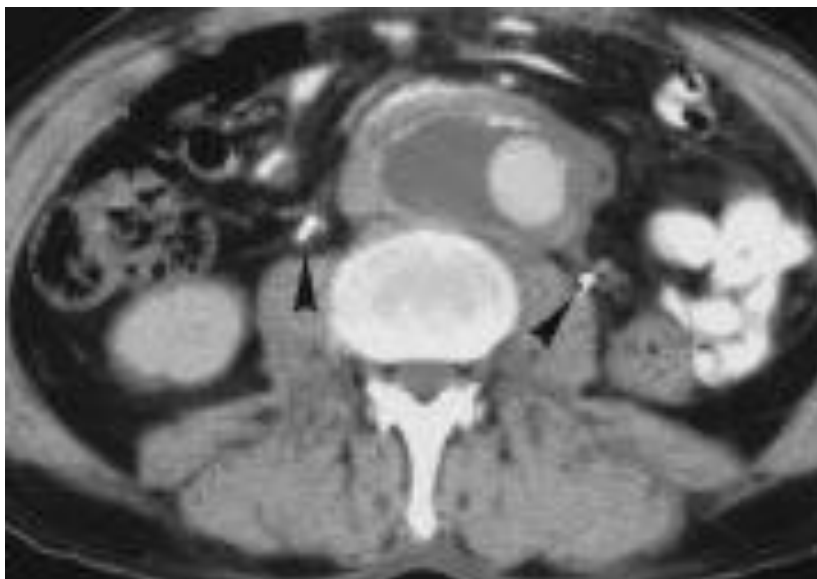


Fig.46 : Fibrose rétropéritonéale périanévrismale en tomodensitométrie.

- Fibrose par périartérite :

Certains cas de fibrose périartérielle secondaire à des lésions athéromateuses ont été rapportés dans la littérature [61]. Le scanner permet d'identifier cette entité en montrant une plaque fibreuse autour de l'aorte et des vaisseaux iliaques. En outre, la visualisation d'une calcification de la paroi artérielle représente un signe de l'évolution chronique d'une lésion athéromateuse [Fig.47].

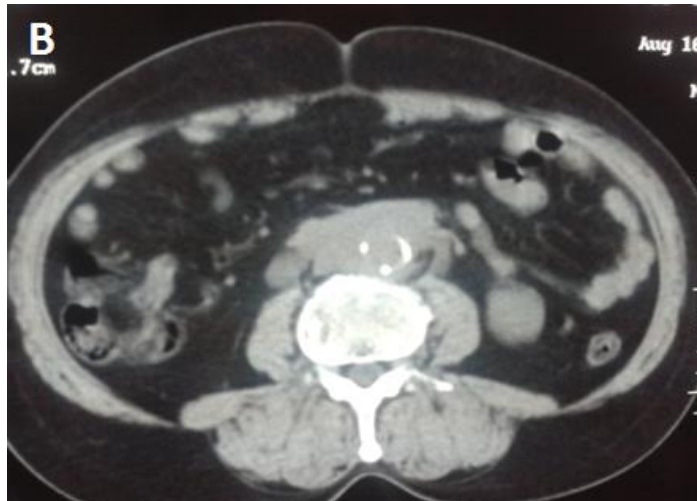


Fig.47 : coupe scannographique (observation n°10), sans injection du produit de contraste, montrant une masse tissulaire rétropéritonéale engainant les gros vaisseaux et les deux avec des calcifications au niveau de la paroi de l'aorte abdominale.

- Autres fibroses bénignes secondaires :

Les FRP secondaires (postmédicamenteuses, postradiques ou après « agression » du rétropéritoine) ont un aspect superposable aux fibroses primitives en imagerie.

- b. Fibroses rétropéritonéales malignes :** [1,4,110,125]

la FRPM s'accompagne d'une importante réaction inflammatoire desmoplastique de la graisse rétropéritonéale, au sein de laquelle il est toujours difficile de retrouver des cellules néoplasiques. L'aspect en imagerie en coupe peut

être similaire à celui des FRPB, mais assez fréquemment des particularités permettent d'orienter le diagnostic.

Le plus souvent le diagnostic est évoqué devant la découverte, chez un malade avec des antécédents cancérologiques connus, d'une plaque fibreuse fréquemment étendue au psoas à la TDM. Parfois, cette masse est constituée de multiples formations nodulaires plus ou moins confluentes, prenant le contraste de façon très hétérogène au scanner ou avec des plages de nécrose (fig.48). La sténose urétérale induite par la compression extrinsèque est souvent irrégulière.

D'autres particularités peuvent faire évoquer la FRPM :

- Topographie basse ;
- Refoulement antérieur des gros vaisseaux rétropéritonéaux et en particulier de l'aorte ;
- Hypersignal hétérogène de la plaque de fibrose en séquence pondérée T2.

Parfois, il n'existe aucun signe radiologique permettant d'affirmer la malignité, et c'est le recours à l'examen anatomopathologique attentif d'une large biopsie chirurgicale, qui permet de faire le diagnostic.

L'origine tumorale fréquemment rapportée n'a pas été observée dans notre série.

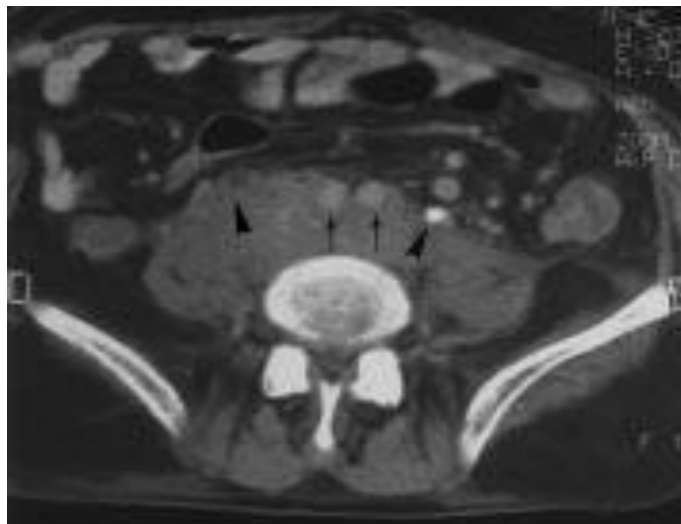


Fig.48 : Fibrose rétropéritonéale maligne, aspect tomodensitométrique.

C. Autres examens :

1. Scintigraphie rénale à l'acide 2,3-dimercaptosuccinique (DMSA) : [2,126]

Elle peut être proposée afin d'apprécier la fonction séparée de chaque rein pour poser l'indication de conservation ou non d'un des deux reins non fonctionnel à l'UIV, après drainage de la voie excrétrice.

Deux patients parmi les patients de notre série ont bénéficié d'une scintigraphie DMSA, après les résultats de l'échographie et l'UIV. La scintigraphie avait objectivé chez les deux patients, un rein non fonctionnel et un rein controlatéral fonctionnel à 100%. Les deux patients ont subi une néphrectomie.

2. Tomographie avec émission de positons (TEP) au fluorodésoxyglucose 18 (FDG) : [126,127]

Proposé par Driesken et al. [126], La tomographie par émission de positons Fluorodésoxyglucose, une modalité d'imagerie fonctionnelle bien établie en oncologie, est de plus en plus utilisée dans l'évaluation de diverses maladies inflammatoires, à savoir, la vascularite des grands vaisseaux [127].

Bien que la TEP au FDG ne soit pas utile pour le diagnostic de la fibrose rétropéritonéale, en raison de sa faible spécificité, elle peut être considérée comme

un moyen fiable pour l'évaluation de l'activité métabolique de la masse rétropéritonéale [106]. La TEP au FDG permet également une image du corps entier, révélant ainsi les autres sites inflammatoires observés dans la fibrosclérose multifocale, et les FRP secondaires aux processus néoplasiques ou infectieux [Fig.49].

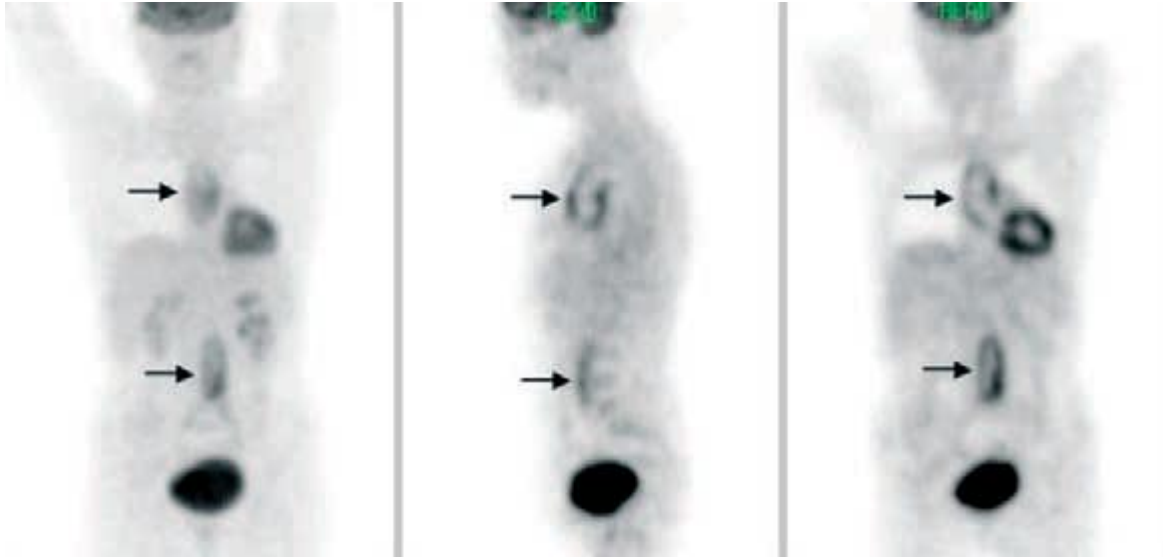


Fig.49 : L'ensemble du corps par la TEP au FDG, chez un patient présentant une fibrose rétropéritonéale associée à une fibrose médiastinale [2].

En conclusion :

Classiquement, le diagnostic de la FRP n'est pas évoqué en première intention devant la symptomatologie clinique des malades, en raison de la rareté de cette maladie. Ainsi, le diagnostic est souvent fait dans le cadre du bilan d'une insuffisance rénale obstructive ou urétéro-hydronéphrose bilatérale.

L'UIV, qui a représenté longtemps l'examen de référence, n'est plus réalisée en première intention. L'échographie constitue l'examen pratiqué en première intention devant des signes d'appel urinaires, d'autant plus qu'il peut exister une altération plus au moins importante de la fonction rénale.

L'échographie permet de confirmer l'existence d'un syndrome obstructif. Le scanner est l'examen de référence dans la recherche étiologique.

La place de l'IRM est également très informative du fait de l'information multiplanaire et multiparamétrique, et de ses possibilités d'offrir des images angiographiques et urographiques très utiles dans cette pathologie.

VII. Biologie

L'exploration biologique de la FRP trouve, classiquement, une élévation des marqueurs de l'inflammation associée à une anémie inflammatoire, et une altération de la fonction rénale. La valeur de ces données doit être consignée, et servira de référence pour la surveillance de l'évolution de la maladie sous traitement [1].

Le syndrome inflammatoire apparaît isolé avant que l'obstruction urétérale et l'insuffisance rénale n'aient de répercussion biologique [1,2,38].

Notre étude nous a permis de confirmer le caractère inflammatoire de cette affection, qui est toujours présent parfois même avant l'installation de l'obstruction urétérale.

A. Le syndrome inflammatoire :

1. La vitesse de sédimentation (VS) : [Tableau 6]

La VS est un marqueur de l'inflammation. Quand il y a un processus inflammatoire, la haute teneur en fibrinogène du sang fait que les globules rouges se collent ensemble. Les globules rouges en rouleaux sédimentent plus vite, ce qui abouti à l'accélération de la VS.

Elle est accélérée de manière quasi-constante et supérieure à 30 mm la première heure dans 48% à 100% [1,2]. Si cette accélération de la VS n'a aucune spécificité, elle présente cependant quelques intérêts :

- C'est un témoin constant qui permet d'évaluer l'efficacité d'un traitement et de déceler d'éventuelles rechutes : moyen de surveillance.
- Critère utilisé pour l'arrêt ou la reprise de la corticothérapie.

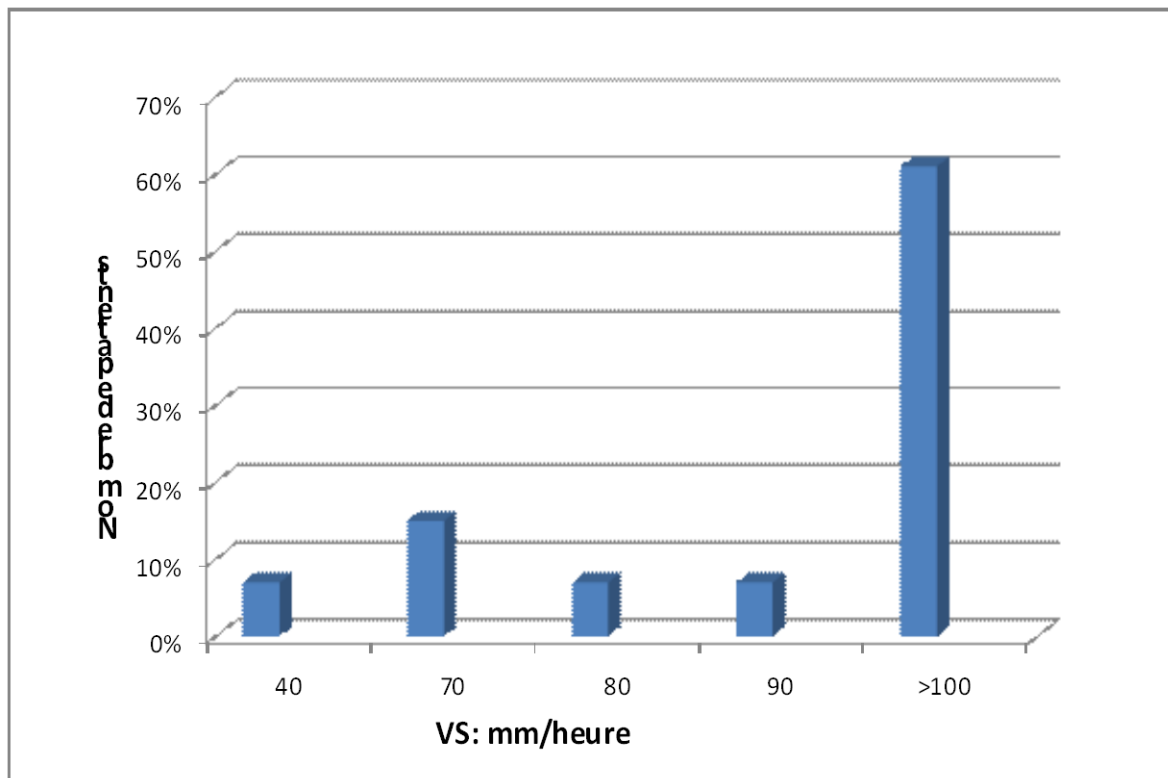
Dans notre étude, tous les patients ayant bénéficié d'un bilan biologique, présentaient un syndrome inflammatoire.

7 patients (59%) parmi 12 avaient bénéficié d'un dosage de la VS. La valeur moyenne était de 75,85 mm à la 1^{ère} heure avec des extrêmes allant de 45 mm à 120 mm.

7 patients (59%) parmi 12, ont également bénéficié d'un dosage de la CRP dont la moyenne était de 59,14 mg/l, avec des extrêmes allant de 20 mg/l à 154 mg/l.

Tableau 6 : Résultats de la VS dans notre série par rapport aux données de la littérature.

	De-Luca (29)	Barbalias (10)	Declercq (28)	Baker (9)	Lepor (56)	Notre étude
Nombre de patients	13	21	15	60	70	12
Nombre de VS réalisé	13	21	10	44	17	7
VS > 30 mm (1 ^{ère} heure)	100%	48%	90%	84%	94%	64%



Graphique 7 : VS chez 13 patient selon De Luca.

2. L'anémie :

L'anémie inflammatoire est la conséquence d'une carence martiale. Le syndrome inflammatoire provoque une baisse du relargage de fer des macrophages et une baisse de la réabsorption de fer au niveau des entérocytes. Ainsi, le fer disponible pour l'érythropoïèse baisse provoquant l'anémie.

L'anémie dans la FRP est souvent modérée, et elle est notée dans 46 à 67% des cas [10,29]. Elle peut être aggravée dans les stades avancés par l'insuffisance rénale chronique.

Nous confirmons les données de littérature d'après notre étude qui a montré une anémie inflammatoire chez 50% des patients. L'hémoglobine moyenne était de 9 g/dl.

3. Autres :

Autres anomalies biologiques rentrant dans le cadre du syndrome inflammatoire ont été rapportées :

- Une hyper alpha 2 globuline (protéine sérique qui intervient essentiellement dans les réactions inflammatoires) ;
- Une hypergammaglobulinémie avec élévation des immunoglobulines de type A et G, et avec parfois une inversion du rapport albumine/globuline [10,28,29,38].

B. La fonction rénale :

La créatininémie permet de dépister une insuffisance rénale dont le mécanisme peut être obstructif, mais aussi vasculaire en cas de compression de l'artère rénale. Dans notre étude, le mécanisme de l'insuffisance rénale chez les malades était l'obstruction la voie excrétrice supérieure. En effet, tous les patients de l'étude avaient une dilatation des cavités rénales aux explorations morphologiques témoignant ainsi, d'un stade avancé de la maladie. En revanche, aucune compression du pédicule rénale n'a été identifiée chez ces patients.

Le prélèvement de la créatininémie, de l'urée et de la kaliémie permet d'apprécier le caractère urgent d'un drainage de la voie excrétrice et/ou d'une épuration extrarénale. En outre, ce dosage chez les malades permet également de faire le suivi de la fonction rénale après levée d'obstacle par drainage urinaire.

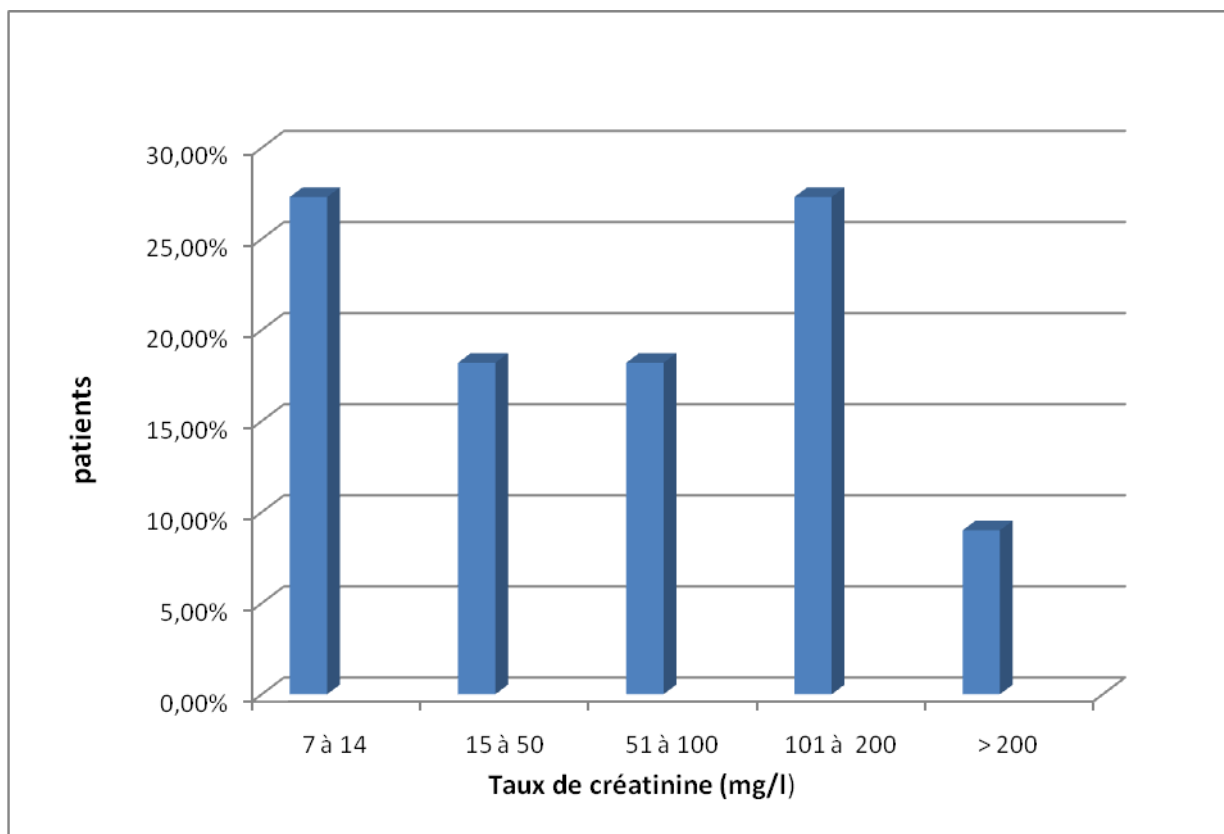
L'altération de la fonction rénale biologique est retrouvée dans 62% à 92% des cas [29,56]. Les mêmes résultats ont été tirés de notre série avec un taux, de patients en insuffisance rénale à l'admission, de 92%.

Il s'agit le plus souvent d'une insuffisance rénale modérée se manifestant par une augmentation de la créatininémie et de l'urée sanguine à diurèse conservée.

Dans notre série la moyenne de la créatininémie chez les patients à l'admission était de 90,1 mg/l, avec des extrêmes allant de 11 mg/l à 353 mg/l.

La protéinurie est rapportée dans 29% des cas [9]. Cette protéinurie est le reflet d'une atteinte glomérulaire.

L'examen cyto bactériologique des urines (ECBU) révèle une leucocyturie asymptomatique dans 6% des cas [1].



Graphique 8 : la répartition des patients de notre série selon leurs taux de créatininémie au moment du diagnostic.

C. Autres explorations biologiques :

Des marqueurs d'auto-immunité sont fréquemment retrouvés, notamment les anticorps anti-nucléaires (AAN) (60%), ou encore des facteurs rhumatoïdes, des anticorps anti-muscle lisse et des anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) [2]. Cependant, leur incidence est mal évaluée et leur implication thérapeutique est discutée. Compte tenu de la présence fréquente d'une thyroïdite auto-immune associée à la FRP, certains auteurs recommandent la recherche d'anticorps dirigés contre la thyroïde et la thyroglobuline [2].

On peut demander aussi une électrophorèse et une immunoélectrophorèse des protéines plasmatiques à la recherche d'une élévation de certaines Ig (IgG4) [1].

Des tests de Coombs positifs ont été décrits [1].

Une hypertriglycémie et une cholestase ont été rapportées [1].

La présence d'Ag d'histocompatibilité HLA B27 est décrite dans la littérature [29,63].

VIII. Diagnostic différentiel : [1,2,38,72,123]

A. Diagnostic différentiel clinique :

Il se pose avec les autres étiologies d'obstruction du haut appareil urinaire :

1. Les obstacles urétéraux intrinsèques :

Les lithiases en particulier radio-transparentes, les tumeurs de la voie excrétrice, le syndrome de la jonction pyélo-urétérale, le méga uretère congénital, l'uretère rétrocave, la tuberculose, la bilharziose et certaines connectivites comme la granulomatose de Wegener peuvent simuler le tableau d'une FRP.

2. Les compressions extrinsèques :

En fait, ce sont les compressions extrinsèques malignes qui posent les problèmes diagnostiques, toutes les localisations tumorales primitives peuvent être responsables de tel envahissement en particulier les adénocarcinomes du rein ou les cancers de l'estomac. La sténose urétérale est plus irrégulière, souvent impossible à franchir en cathétérisme rétrograde parfois seule une laparotomie exploratrice avec réalisation de biopsies permet d'établir le diagnostic avec certitude. Certaines tumeurs bénignes rétropéritonéales peuvent exceptionnellement avoir un retentissement urétéral par compression extrinsèque.

B. Diagnostic différentiel scanographique des FRPB :

1. Les sarcomes rétropéritonéaux :

Par leur position médiane, ces tumeurs se présentent sous la forme d'une masse circonscrite à développement antérieur souvent responsable d'une dislocation des muscles psoas et d'une atteinte vertébrale. Cette masse est le plus souvent hyper-vascularisée, hétérogène à contours irréguliers.

2. Les adénopathies métastatiques et les lymphomes malins :

Les adénopathies métastatiques d'un cancer pelvien ou l'extension ganglionnaire sous diaphragmatique d'un lymphome malin prenant généralement

l'aspect d'une masse nodulaire polylobée. Cependant, un certain nombre de fibroses rétropéritonéales bénignes présentent des contours nodulaires et certaines masses ganglionnaires peuvent confluer et présenter des contours réguliers. L'atteinte urétérale sténosante est plus rare que dans les FRPB. L'extension en hauteur au-delà du pédicule rénal et le long du pédicule iliaque est en faveur d'une coulée ganglionnaire. De même, l'atteinte d'autres aires ganglionnaires (mésentère) est évocatrice d'un lymphome. L'absence de prise de contraste à l'opposé de la prise de celui-ci par les fibroses ne paraît pas être suffisamment constante pour être significative.

Le meilleur signe concerne la topographie des gros vaisseaux. Les adénopathies du fait de leur disposition anatomique déplacent en avant les gros vaisseaux à l'inverse de la FRP bénigne. Ces signes se rencontrent dans 70% des cas de lymphomes non hodgkiniens rétropéritonéaux.

3. Diagnostics différentiels plus rares :

D'autres entités cliniques peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel :

- amylose rétropéritonéale ;
- hématomes rétropéritonéaux (densité plus élevée, non rehaussés après injection de produit de contraste, en général unilatéraux et survenant dans des contextes particuliers) ;
- cancer de l'utérus dans les localisations pelviennes ;
- cancer du pancréas dans les localisations rétropéritonéales hautes.

IX. Évolution :

L'évolution de la FRP est imprévisible, même après le traitement. Elle dépend de plusieurs facteurs :

- L'âge des patients : l'évolution est nettement plus favorable chez les patients âgés entre 40 et 50 ans [9].
- La précocité du diagnostic : le degré de l'atteinte conditionne le pronostic de la maladie. Si le rein n'est pas endommagé, et si la libération urétérale est possible de manière médicale ou chirurgicale, le taux de succès à long terme est supérieur à 90% [95,115,116].
- L'extension du processus fibreux : les meilleurs résultats sont notés dans les formes unilatérales qui sont les moins fréquentes.
- La phase de la maladie : la réponse à la corticothérapie est meilleure dans la phase précoce inflammatoire.
- L'existence ou non d'une infection urinaire sous jacente qui peut compromettre la fonction rénale.
- L'étiologie est un facteur important dans l'évolution de la maladie : les FRP d'origine médicamenteuse sont de bon pronostic. La suppression des médicaments entraîne dans la majorité des cas une disparition ou une régression de la plaque fibreuse [95]. Les fibroses secondaires d'origine néoplasique sont de mauvais pronostic.

Bien que des formes spontanément régressives à la suite de biopsie ou de laparotomie exploratrice aient été décrites, l'évolution la plus habituelle se fait vers l'aggravation de la maladie [18,19].

Dans les formes unilatérales, une bilatéralisation est possible au cours de l'évolution de la maladie. Dans les formes bilatérales, une aggravation des signes de compression et des extensions de la fibrose aux autres organes à savoir :

Compression vasculaire ; Compression digestive ; Extension au médiastin supérieur et l'atteinte vésicale ;

La rapidité de l'évolution est variable de quelques mois à plusieurs années. De longues périodes de stabilisation sont possibles avec potentiel évolutif parfois très tardif.

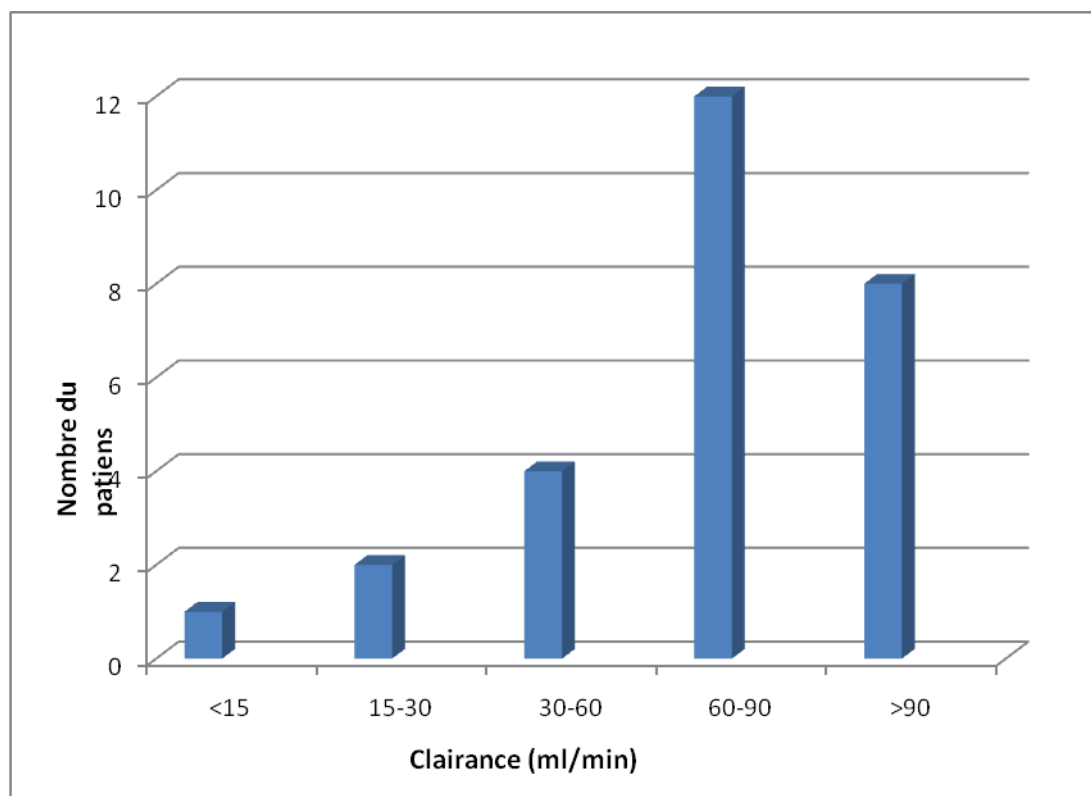
A distance, l'évolution est marquée par le risque de récurrence du processus fibreux [17]. En dehors des récurrences de la FRP, les complications inhérentes à la maladie sont :

- Insuffisance rénale chronique [17]; [Graphique 9].
- 30% des patients avec une clairance de la créatinine supérieure à 90 ml/min en fin de suivi.
- Thrombophlébite des membres inférieurs dans 17% [1] ;
- Œdème des membres inférieurs chronique et développement d'une circulation collatérale abdominale en rapport avec la sténose de la veine cave inférieure [9,31,34,55,56,98,99,118];
- Apparition d'une hypertension artérielle : 7% [55,56,118];
- hydrocèle : [27];
- anéjaculation et autres troubles sexuels : la compression progressive des fibres sympathiques périaortiques peut conduire à l'anéjaculation [150] ;
- claudication : la compression progressive de l'aorte peut conduire à l'apparition des claudications artérielles des membres inférieurs [1].
- Corticodépendance : 47% [129].
- Décès : entre 7% et 25% (9% dans notre étude) [129,131];

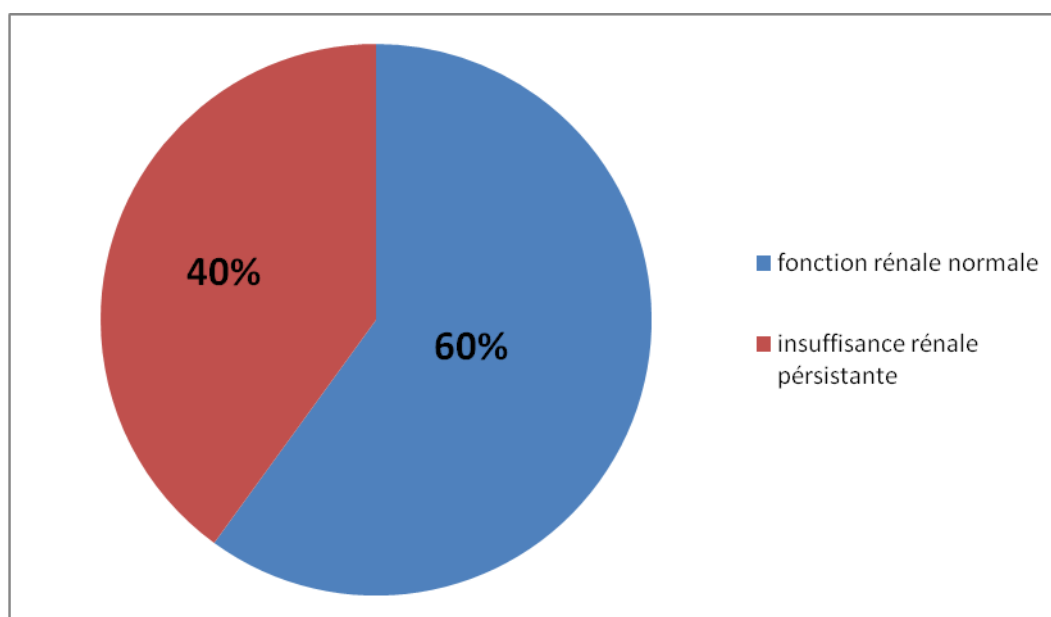
Sur 12 patients de notre étude l'évolution était comme suit :

- Un patient est décédé dès la première hospitalisation.
- Un patient n'a jamais été revu depuis son traitement initial.

- Une amélioration clinique et biologique chez 6 patients (50%) parmi 12, avec disparition de la douleur et amélioration de l'état général. Sur le plan biologique on a observée, chez ces malades, une amélioration du bilan inflammatoire avec normalisation de la fonction rénale.
- 4 patients (33.33%) parmi 12 ont évolué vers une insuffisance rénale persistante. Il s'agissait d'une insuffisance rénale qui a été observée dès le premier traitement chez 3 malades. Une rechute à 7 mois de suivi a été observée chez un malade avec réascension du bilan inflammatoire et réaltération de la fonction rénale après une évolution initiale favorable. Actuellement, ces malades sont suivis en néphrologie.
- Aucune complication secondaire à la corticothérapie n'a été observée chez les patients au cours du suivi. Deux patients (16,1%) avaient un rein non fonctionnel, ils ont bénéficié d'une néphrectomie.



Graphique 9 : Clairance MDRD (ml/min) en fin de suivi chez 27 patients atteints de FRP [7].



Graphique 10 : évolution de la fonction rénale chez les malades de notre série.

Tableau 7 : résultats de suivi des patients atteints de FRP.

Auteur (référence)	I. Gallais (17)	Ha [128]	Kermani [129]	Ilie [130]	Fry [131]
Période d'étude	1987–2011	1998–2009	1996–2006	1996–2004	1991–2006
Nombre des patients	30	27	185	28	24
Durée moyenne du suivi en mois	65	36	48	51	ND
décès	3%	2,7%	7%	14%	25%
Créatinine en fin de suivi en $\mu\text{moles/L}$ (moyenne)	122	ND	106	130	144
corticodépendance	38%	ND	47%	21%	8%
Insuffisance rénale chronique	30%	ND	32%	ND	ND
Rechute	69%	7%	ND	ND	25%

ND : non disponible.

X. Traitement :

La prise en charge thérapeutique de la FRP a longtemps été source de controverses en raison de la rareté de l'affection, de l'absence d'études contrôlées et de recommandations officielles. Actuellement, il n'existe aucun traitement qui permet de bloquer définitivement l'évolution de cette maladie.

Le traitement de peut être médical, chirurgicale ou l'association des deux. Le traitement médical repose, essentiellement, sur la corticothérapie ou récemment, sur le tamoxifène et les autres médicaments immunosuppresseurs. Dans la forme idiopathique de la maladie, avec absence du retentissement sur le haut appareil urinaire, le traitement médical seul peut être utilisé. En revanche, au cours des stades avancés de la maladie, un traitement chirurgical doit être associé. Actuellement, il s'agit principalement, du drainage urinaire par sondes double JJ. L'urétérolyse est de moins en moins utilisée.

Dans notre contexte il s'agit principalement des patients admis aux stades avancés de la maladie avec insuffisance rénale. Le traitement consiste, habituellement, en un drainage des voies excrétrices supérieures, souvent en urgence, associé éventuellement à une séance d'épuration extrarénale. Le traitement médical est débuté, plus tard, dans les formes idiopathiques de la FRP.

Dans tous les cas il faut rechercher une cause déclenchante ou associée à la FRP, la traiter de façon concomitante et arrêter tout traitement médicamenteux identifié comme cause possible de la FRP.

A. Traitement médical :

1. Suppression de l'agent responsable : [1,2,18,78,115]

Lorsque la fibrose est secondaire à une intoxication, il faut supprimer l'agent responsable et surveiller attentivement l'évolution. Dans les cas favorables où l'intoxication est récente, la régression de l'insuffisance rénale et la disparition de

l'hydronéphrose sont extrêmement rapides. Certains signes radiologiques et notamment la déviation des uretères peuvent persister beaucoup plus longtemps. Dans d'autres cas, la fibrose continue à évoluer même après avoir supprimé l'agent responsable.

Dans notre étude, la cause médicamenteuse n'a pas été identifiée malgré la fréquence de celle-ci dans la littérature.

Deux patients étaient sous amlodipine, et un sous alpha bloquants. Se sont des molécules qui ne sont pas décrites dans la littérature.

2. La Corticothérapie :

L'utilisation des corticoïdes dans la FRP a été rapportée pour la première fois en 1958 par Ross Tinckler et Cullen [95,142].

Les corticostéroïdes restent les médicaments les plus utilisés dans le traitement médical de la FRP [Tableau8]. Ils agissent sur les processus inflammatoires et immunitaires par différents mécanismes. En effet, les corticoïdes sont responsables de l'inhibition de la synthèse et de libération de la plupart des cytokines impliquées dans la phase aiguë de l'inflammation. Leur action immunosuppressive et anti-inflammatoire résulte également de l'inhibition de la synthèse et de la libération de nombreuses lymphokines, avec inhibition de l'activation et de l'expansion clonale des lymphocytes T. En outre, les corticoïdes peuvent induire une inhibition de la prolifération des fibroblastes et la synthèse du collagène, réduisant ainsi l'évolution des processus fibreux [1,183].

a. Intérêt : [1,5,13,28,29,56,58,93,131,143,144]

L'utilisation de la corticothérapie dans le traitement de la FRP trouve son importance à travers les résultats et les bénéfices qu'elle apporte dans le traitement de cette maladie. En effet, la FRP est désormais classée parmi les maladies inflammatoires cortico-sensibles [56].

Le délai d'action des corticoïdes est souvent rapide avec une levée d'obstruction urétérale dans les formes non évoluées [13,13]. L'amélioration des signes cliniques, biologiques (fonction rénale, VS) et radiologiques de la maladie est largement observée dans des séries comportant des patients traités par corticothérapie seule [28,29]. En outre, la corticothérapie permet de retarder les complications propres à la maladie et d'éviter ou de retarder l'option chirurgicale qui peut engendrer une morbidité élevée [144,58].

Dans la littérature, la corticothérapie est utilisée d'une manière fréquente. En effet, selon les données rassemblées dans le tableau n°8, cette utilisation est de l'ordre de 69%. Les résultats dans notre série restent très compatibles avec ces résultats tirés de la littérature. La corticothérapie avait été administrée chez 8 patients (66,7%) parmi 12.

La corticothérapie associée au traitement chirurgical est utilisée dans 46% des cas [Tableau9]. En revanche, les patients traités par corticothérapie dans notre étude, ont tous bénéficié d'un traitement par drainage urinaire des voies excrétrices.

L'utilisation des corticoïdes ne doit être instaurée qu'après avoir éliminer une éventuelle origine maligne de la maladie. En effet, l'incidence des FRPM étiquetées comme FRPB est de 7,3% [74].

Tableau 8 : la fréquence d'utilisation de la corticothérapie dans la FRP.

La série	Nombre de cas	Corticothérapie seule		Cortico-chirurgie	
		Cas	%	Cas	%
Mitchinson 1971 (61)	3	3	100%	–	
L.Baccon Cibod 1977 (143)	6	6	100%	–	
Biserte–J 1984 (13)	19	19	100%	–	
Baker 1988 (9)	60	6	10%	43	72%
Alexopoulous 1987 (116)	11	5	46%	6	64%
El Ouakdi 1989 (35)	12	4	34%	8	66%
Le Guyader 1992 (55)	31	13	42%	15	48%
Kaaroud 2005 (118)	15	8	53%	3	20%
Ouertani 2009 (12)	8	8	100%	–	
Desbois 2010 (14)	31	28	90%	–	
Gallais séréal 2013 (17)	30	28	93%	2	7%
Notre étude	12	–		12	100%

b. Posologie et durée du traitement :

[1,2,13,18,24,28,29,31,38,66,61,74,115,117,118,129, 131, 145,147]

La plupart des auteurs propose une cure d'attaque suivie d'un traitement d'entretien.

- **Le traitement d'attaque :**

Il utilise le prédnisone ou le prédnisolone per os à des doses de 0,5 à 1 mg/kg/jour (soit en moyenne de 40 mg/j) [1,2,13,28,61,97].

Dans d'autres situations le Méthyl prédnisolone peut être administré par voie intraveineuse en bolus et à des fortes doses pendant cinq à six jours [18,24,74,97].

La durée du traitement d'attaque se situe entre 1 et 3 mois. Un drainage efficace des voies urinaires permet d'obtenir une réponse rapide au traitement et de réduire progressivement les doses [1,2,24,29,97,115,118].

- Le traitement d'entretien :

Il consiste en une dose journalière obtenue en baissant progressivement le traitement de l'ordre de 10 à 20 mg, des posologies plus basses de l'ordre de 5 mg/j ont été utilisées [1,2,24,28,29,97]. La dose de la corticothérapie chez nos patients était de 0,5 à 1 mg/j (40 mg/j en moyenne). La durée du traitement d'entretien est variable, s'étendant de six mois à deux ans voir plus [1,2,24].

L'efficacité, l'adaptation de la posologie et l'arrêt du traitement sont jugés par :

- L'évolution de la VS qui reste le meilleur paramètre. Sa normalisation implique l'arrêt du traitement et son accélération justifie la reprise des corticoïdes après élimination d'un foyer infectieux éventuel [145].
- L'amélioration de la fonction rénale ;
- L'amélioration des signes radiologique.

Le succès clinique, biologique et radiologique du traitement dépend du stade de la fibrose. A des stades précoces (stades cellulaires de l'inflammation), la réponse aux corticoïdes est généralement bonne.

c. Résultats de la corticothérapie : [2,9,17,55,97,116,126,129,131,147,169]

Chez les patients présentant une dilatation modérée des voies urinaires, l'utilisation des corticoïdes a fait la preuve de son efficacité dans plus de 90% des cas [116]. En général, La normalisation des marqueurs biologiques doit être obtenue en six à 12 semaines [1,2]. La plaque doit disparaître entre six et 20 mois [1,2]. L'obstruction peut persister six à huit semaines.

Tableau 9 : résultats de la corticothérapie dans la littérature.

SERIES	Durée moyenne du suivi (mois)	Corticothérapie seule	
		Taux de réussite	Taux de récidive
Mitchinson 1971 (61) 3 cas	48	67%	33%
Bieserte J. 1984 (13) 19 cas	10	74%	5%
Alexopolous 1987 (116) 5 cas	44	100%	0%
Baker 1988 (9) 6 cas	12	40%	20%
El Ouakdi 1989 (35) 4 cas	52	88%	12%
LE Guyader 1992 (55) 13 cas	72	70%	15%
Chaveau 1995 (146) 10 cas	39	60%	33%
Kardar 2002 (146) 10 cas	63	90%	11%
Kaaroud 2005 (118) 9 cas	42	100%	44%
Ilie 2006 (146) 15 cas	61	86%	9%
Van Bommel 2007 (146) 24 cas	66	75%	72%

d. Complications : [34,55,129,146]

Les complications de la corticothérapie sont bien connues. Cependant, elles sont peu fréquentes dans les observations rapportées par la littérature.

- Hypertension artérielle ;
- Rétention hydrosodée avec des œdèmes et prise de poids ;
- Syndrome cushingoïde ;
- Infections ;
- Induction du diabète ou aggravation d'un diabète préexistant ;
- Ostéoporose : tassement vertébral et fractures pathologiques ;
- Cataracte ;

- Intolérance digestive ;
- Ulcère gastrique ;
- Hypokaliémie ;
- Crampes musculaires ;
- Coticodépendance.

3. Tamoxifène : [1,2,101,117,146,148,149,150]

Le tamoxifène est un anti-œstrogène non stéroïdien. Il augmente la synthèse et la sécrétion du TGF-beta (transforming growth factor). Le TGF-beta est un inhibiteur du facteur de croissance in vitro. L'augmentation de sa synthèse au cours de la FRP peut aboutir à la réduction de la plaque fibreuse.

D'autres approches sont possibles, tels que l'inhibition de la protéine kinase C, la réduction du facteur de croissance épidermique, l'inhibition de la calmoduline qui sont impliqués dans le processus inflammatoire.

De bons résultats ont été rapportés avec le tamoxifène suivant des protocoles variables [146]. [Tableau10].

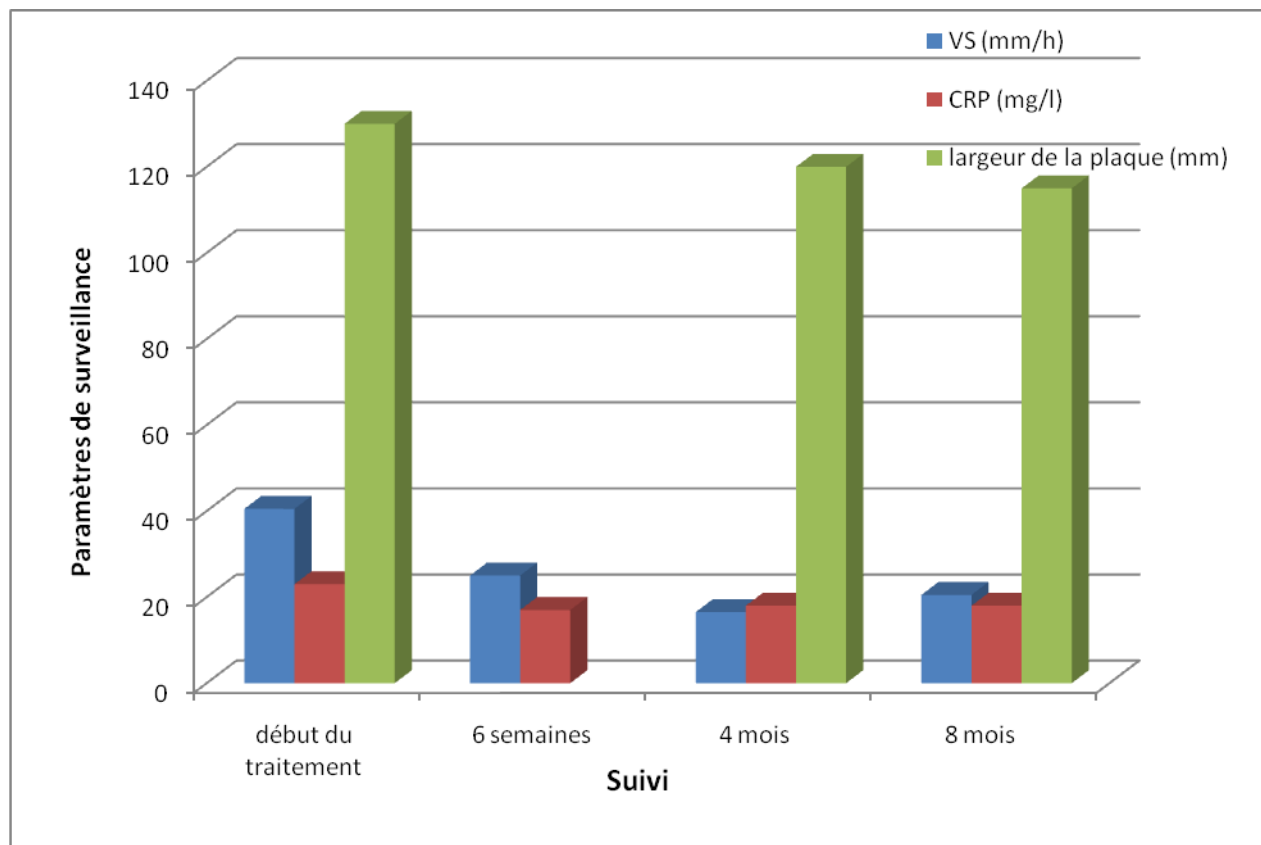
Dans la littérature deux études ont été publiées par Van Bommel sur le tamoxifène dans le traitement de la FRP :

- Une étude publiée en 2006, qui a été menée sur 19 cas traités par le tamoxifène [Tableau 10]. La dose moyenne utilisée dans cette étude était de 20 mg par jour pour une durée moyenne du traitement de 12,5 mois [149].
- L'autre étude publiée en 2013, a été réalisée sur 55 cas de FRP. Dans cette étude tous les cas ont été traités par le tamoxifène. En fin de suivi le succès thérapeutique a été marqué chez 46 cas (83,6%) [148]. [Graphique 11]

Tableau 10 : les caractéristiques cliniques, biologiques et radiologiques chez des patients traités par tamoxifène, au début et à la fin de suivi [149].

Caractéristiques	Au début du traitement	A la fin du suivi
Clinique (score visuelle de l'échelle analogique)		
Douleur	34.0 (16.0–46.0)	5.0 (0.0–15.5)
Inconfort	33.5 (19.0–56.5)	6.5 (0.0–12.5)
Biologie		
VS (mm/h)	33.5 (23.0–69.5)	11.5 (5.5–19.0)
CRP (mg/l)	23.0 (8.5–41.5)	6.0 (5.0–10.5)
Créatinine (µmol/l)	120 (92–185)	124 (92–158)
Radiologie		
Épaisseur de la plaque sur TDM (mm)		
Nombre total des patients (n=19)	27.5 (16.0–37.0)	14.0 (9.5–26.5)
Les répondeurs au traitement (n=14)	24.0 (13.5–31.5)	14.0 (8.0–21.0)
La longueur de la plaque sur TDM (mm)		
Nombre totale des patients (n=19)	130.0 (107.5–168.0)	120.0 (92.0–156.5)
Les répondeurs au traitement (n=14)	125.0 (78.5–149.0)	111.0 (56.0–122.5)

Graphique 11 : évolution des paramètres biologiques et radiologiques au cours de suivi chez patients traités avec succès par le tamoxifène (TDM réalisée à 4 mois)
(148) (n=36).



Le tamoxifène peut engendrer des effets secondaires : bouffées de chaleur, prurit génital, intolérance gastro-intestinale, rash cutané, céphalées, rétention des urines, dépression, crampes aux membres inférieurs et parfois des thromboses veineuses. Ces différents effets secondaires n'ont pas été rapportés d'une manière fréquente chez les patients traités par ce médicament.

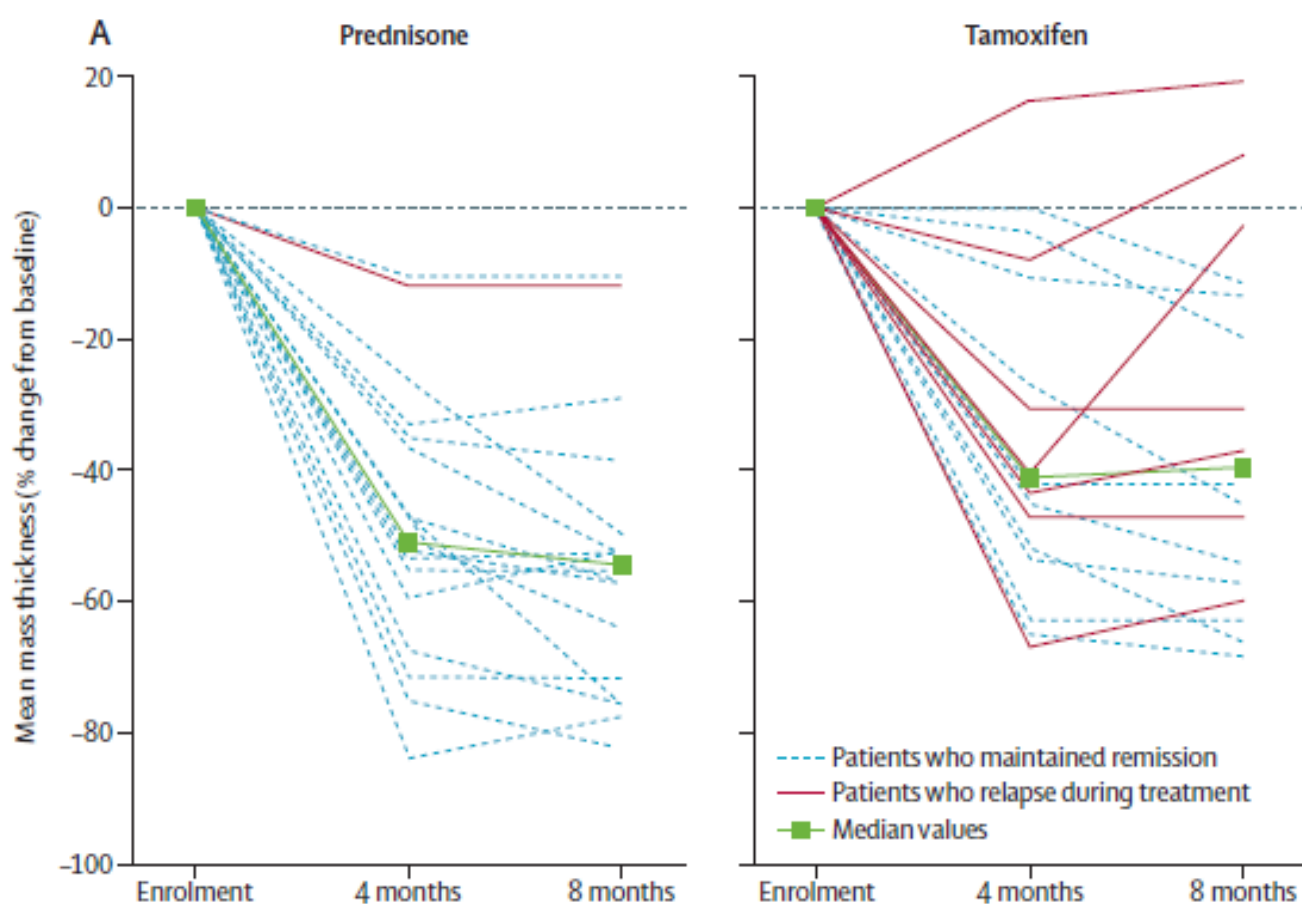
4. Comparaison entre tamoxifène et corticothérapie : [151]

Une étude publiée en 2011[151], comparant deux groupes de patients (n=18 par groupe). Le premier groupe avec des patients traités par la prednisone, et le deuxième groupe avec des patients qui ont été traités par le tamoxifène.

Cette étude a montré que la prednisone est mieux que le tamoxifène dans le maintien de la rémission chez les patients atteints de FRP, et induit un plus grand retrait de la masse rétropéritonéale que le tamoxifène (Graphique 12).

Malgré le bon résultat obtenu avec la prednisone, il y a eu beaucoup d'effets secondaires avec celui-ci qu'avec le tamoxifène. Ce qui rend le tamoxifène un choix thérapeutique raisonnable en cas de d'intolérance aux corticoïdes.

Graphique 12 : évolution de la plaque fibreuse sous traitement dans les deux groupes d'étude.



5. Autres immunosuppresseurs : [1,2,75,117,146,152]

D'autres traitements immunosuppresseurs ont été utilisés avec efficacité. Il s'agit de l'azathioprine, du méthotrexate, de la D-pénicillamine, du

cyclophosphamide et du mycophénolate mofétil. L'efficacité de ce traitement renforce l'origine auto-immune supposée de la FRP.

Certains auteurs [2] préconisent l'utilisation de la corticothérapie en première intention puis l'association des corticoïdes à un immunosuppresseur en cas de non-amélioration des symptômes.

Harreby (1994) rapporte une série de patient traités par methylprednisolone (MP) (1g par jour pendant trois jours), avec une alternative par l'azathioprine (AZA). Le taux de réussite dans cette série était de 64% avec un recul de 18 mois [146].

En 2004, Marcolongo rapporte une série de 26 patients traités par prednisone associée à l'azathioprine et le cyclophosphamide. Le taux de réussite avait atteint 100% dans cette étude [152].

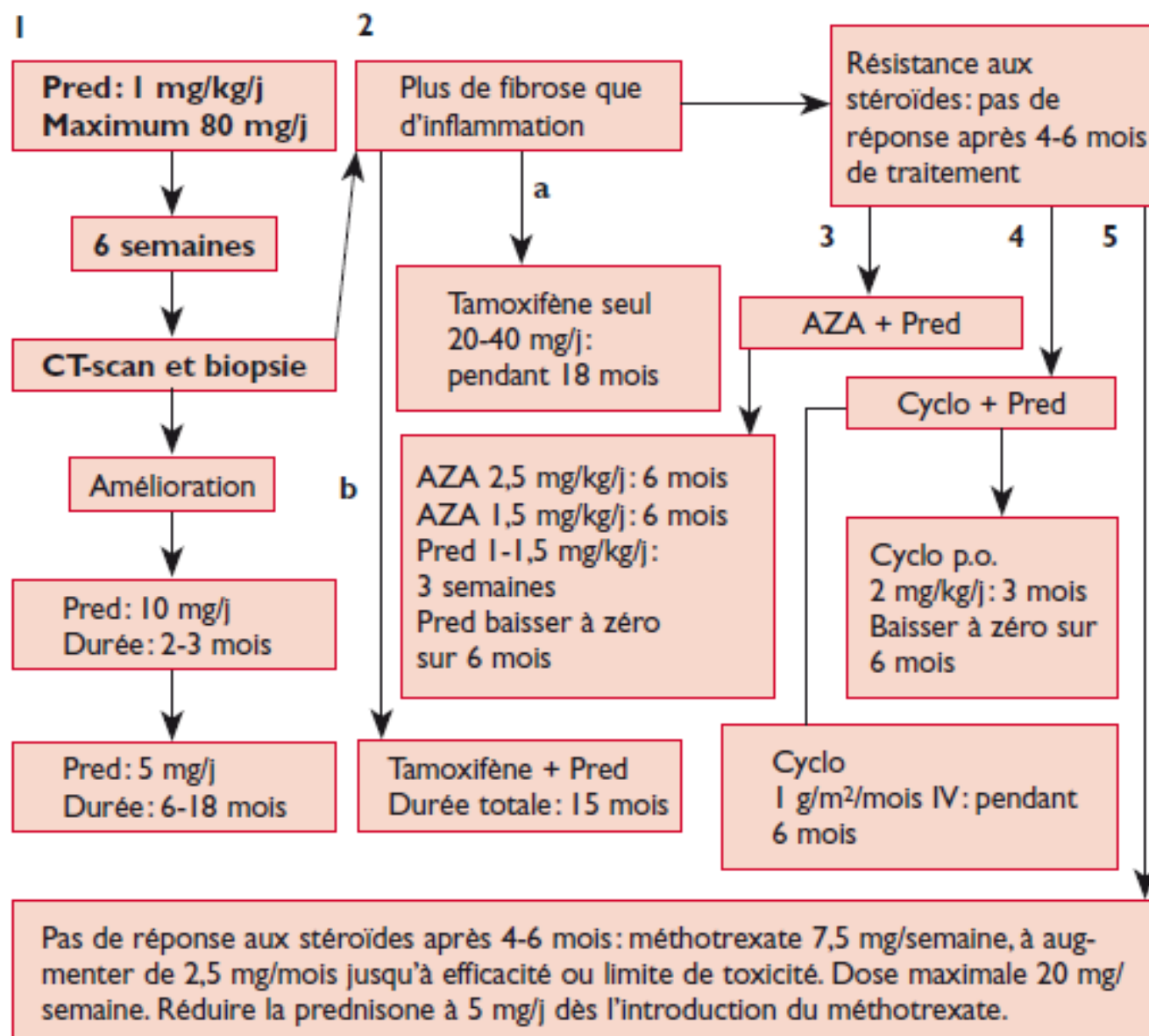
Le traitement combinant prednisone et mycophénolate mofétil [146] (MMF) a été rapporté dans une étude prospective observationnelle de sept patients avec FRP. Le contrôle scannographique chez ces patients, au cours de leur suivi, a montré que chez six des sept patients, on assistait à une régression de 32% de la masse rétropéritonéale. Dix des onze uretères obstrués étaient libres d'obstruction après ablation de la sonde urétérale, avec un temps moyen d'ablation de dix mois. Ce traitement combinant stéroïdes et mycophénolate mofétil est donc une alternative à considérer en vu de ces résultats.

La colchicine constitue également un médicament anti-inflammatoire, et possède un effet immunosuppresseur. Elle peut être administrée en cas d'inefficacité ou de contre indication aux autres modalités thérapeutiques.

Vega et coll. [153] ont étudié une série de sept patients diagnostiqués depuis 1993, et traités par association de colchicine et prednisone. Après 18 mois, il y avait une diminution de 50% de la masse rétropéritonéale. Après un suivi de 72 mois, ces auteurs n'ont pas observé de récurrence de la FRP.

Ainsi, l'utilisation de la colchicine, avec une petite dose d'induction de stéroïdes (0,5 mg/kg/j), entraîne un taux de rémission similaire à celui des régimes utilisant des hautes doses de stéroïdes seules ou en combinaison avec d'autres médicaments immunosuppresseurs. En plus de ces résultats, la colchicine peut contribuer à la prévention de la récurrence chez ces patients.

Fig.50 : Schéma présentant l'arbre décisionnel du traitement médical de la FRP [146].



1 : Protocole standard.

2 : Si après 6 semaines de traitement, on constate la persistance d'un syndrome inflammatoire et une fibrose au scanner, on passe à l'association tamoxifène + prednisone ou colchicine + prednisone.

3 : Résistance aux stéroïdes : aucune réponse après 6 mois, appliquer l'un des trois protocoles : 3-4-5.

AZA : azathioprine ; Pred : prednisone ; p.o. : per os ; Cyclo : cyclophosphamide ; IV : intraveineuse.

6. L'épuration extrarénale :

Utile comme méthode palliative en cas d'insuffisance rénale aiguë avec un retentissement sur le bilan hydroélectrolytique.

C'est également le dernier recours après échec des thérapeutiques et l'évolution vers une insuffisance rénale terminale.

B. Traitement chirurgical :

1. Drainage urinaire des voies excrétrices : [29,39,95,185]

Le drainage urinaire, réalisé par voie endoscopique ou percutanée, comporte la montée de sondes urétérales double J et la néphrostomie percutanée. Ces deux techniques peu invasives permettent de réaliser des dérivations urinaires efficaces.

a. drainage urétérale par sonde double J : [184,185]

Il s'agit d'une technique radiochirurgicale réalisée au bloc opératoire, souvent sous anesthésie, rachidienne ou générale, avec l'aide d'un amplificateur de brillance. C'est une technique qui nécessite une asepsie rigoureuse, avec un examen cytbactériologique des urines (ECBU) négatif.

- **Technique :**

La montée d'une sonde urétérale commence par l'introduction du cystoscope, après badigeonnage et drapage chez un patient en décubitus dorsal le périnée bien exposé. Après repérage des méats urétéraux, il y a introduction d'une sonde urétérale souple permettant ainsi de réaliser une urétéropyélographie rétrograde par injection du produit de contraste. On détermine ainsi l'orientation de l'uretère, le niveau et la sévérité de l'obstacle urétéral. La sonde urétérale est alors remplacée par une sonde urétérale double J [Fig.51] contenant un guide hydrophile. Le guide seul est poussé dans l'uretère, et la sonde urétérale est poussée sur le guide jusqu'à

l'extrémité de celui-ci, et ainsi de suite jusqu'à atteindre les cavités calicielles [Fig 52].

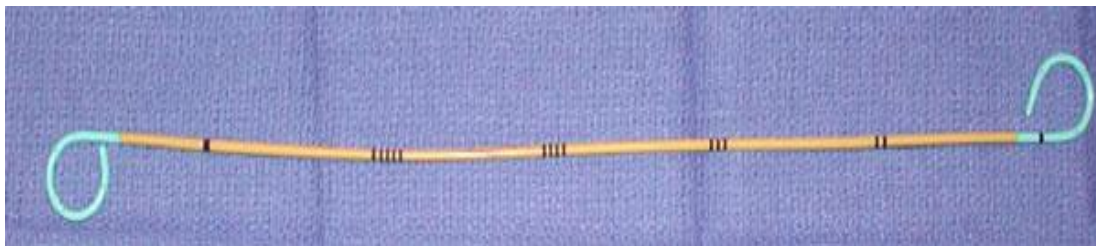


Fig.51 : Aspect d'une sonde double J.



Fig.52 : aspect des sondes double J en place (observation n°9).

- intérêt de drainage urinaire par sonde JJ dans la FRP :

Durant les deux dernières décennies l'utilisation de sondes urétérales double J est devenue le premier choix dans le traitement des obstructions urétérales [184].

Dans le cadre de la FRP, cette technique est de plus en plus utilisée par rapport à l'urétérolyse. En effet, elle permet d'assurer un drainage des voies

excrétrices supérieures, avec moins de risques et de complications souvent rencontrées au cours de l'urétérolyse. Cette utilisation du drainage urinaire par sondes JJ, est plus marqué dans des séries publiées récemment [10,13,14,29,31,55,115] [Graphique13] :

Gallais Séréal et al. (2012) rapportent une série de 30 patients atteints de FRP. Dans cette série, 14 patients (47%) ont bénéficié d'un drainage urinaire par sonde JJ. En revanche, aucune urétérolyse n'a été réalisée [17].

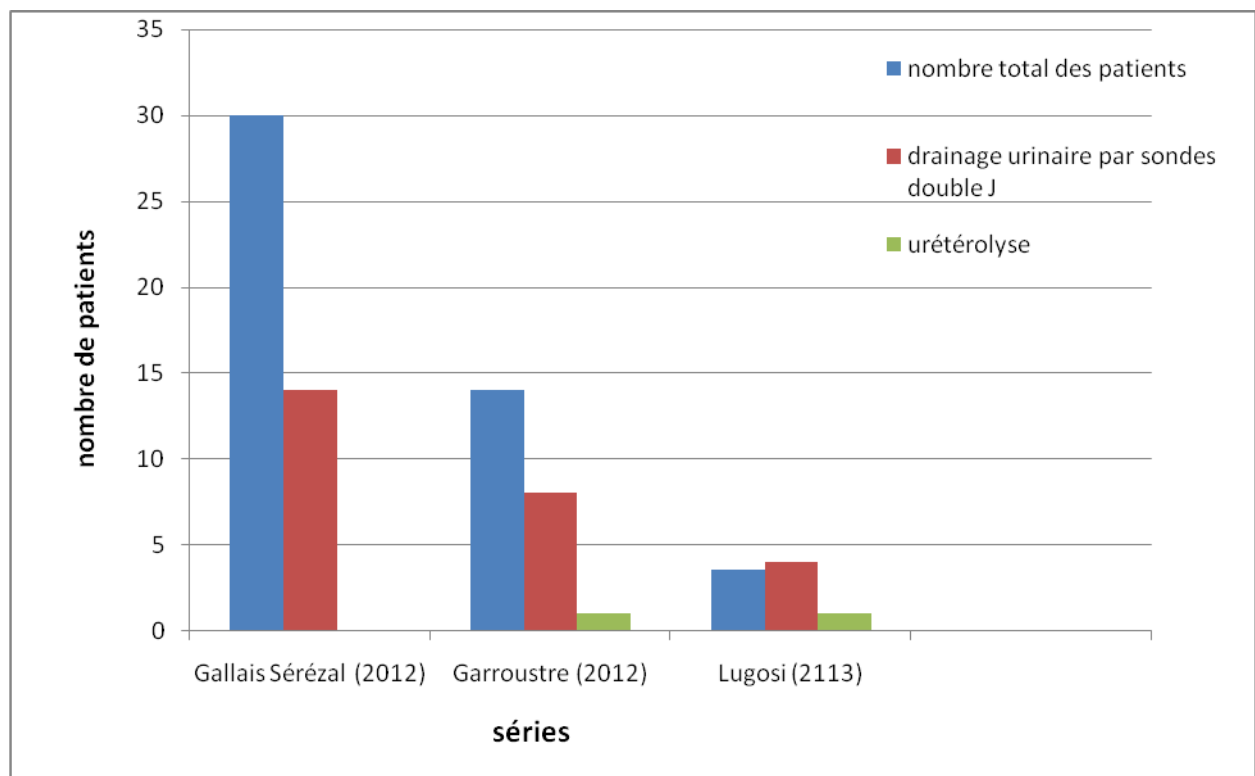
Dans une autre étude publiée en 2012 par Garroustre et al. comportant 14 patients, le drainage urinaire a été utilisé chez 8 patients (57,14%) par rapport à l'urétérolyse qui a été réalisée chez un seul patient (7,14%) [98].

Plus récemment, une étude en 2013 menée par Lugosi et al. auprès de 18 patients. Le drainage urinaire a été utilisé chez 4 patients (22,22%) contre un seul patients (5,55%) ayant bénéficié d'une urétérolyse [99].

Le drainage urinaire par sondes JJ est souvent utilisé en association avec la corticothérapie. Cette association trouve son indication au cours des stades avancés de la maladie avec retentissement important sur le haut appareil urinaire [18,98,99].

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'un drainage urinaire par sonde double J. Le drainage était Bilatéral chez 10 patients. Dans les observations n°3 et n°11, on avait réalisé une néphrectomie chez les deux patients avec un drainage unilatérale du coté contre latéral. Le drainage des voies excrétrices était associé à une corticothérapie chez 8 patients (66,7%) parmi 12.

Graphique 13 : utilisation du drainage urinaire par rapport à l'urétérolyse dans des séries modernes.



- **Complications :**

L'essentiel des complications des sondes urétérales est en relation avec la durée d'implantation des sondes. Le risque majeur est représenté par l'obstruction. Les autres complications sont représentées par : le risque de migration (3,7 % pour les sondes double J) ; le risque d'infection (6,7 % pour les sondes double J) ; les rares cas de rupture de la sonde à long terme (0,3 %). Des troubles irritatifs vésicaux en rapport avec la présence du J inférieur dans la vessie, sont constatés dans 7 % des cas, et cèdent le plus souvent avec un traitement parasymphaticolytique. Dans notre série aucune complication relative à la présence de sondes double à l'intérieur des voies urinaires n'a été rapportée par les patients.

b. Néphrostomie percutanée : [185]

La néphrostomie percutanée consiste en une dérivation directe à partir des cavités rénales par un trajet lombocaliciel. C'est un acte chirurgical nécessitant la mise en route d'une antibioprophylaxie, souvent par voie intraveineuse, avant la

réalisation du geste. En cas de traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire, il est souhaitable d'interrompre ce traitement avant la néphrostomie pour minimiser le risque hémorragique.

Dans la grande majorité des cas, elle est réalisée sous anesthésie locale, chez un patient en décubitus ventral. Après repérage des cavités rénales par échographie, ponction directe des cavités sur la ligne axillaire postérieure. L'aiguille de ponction, doit entrer dans les cavités rénales par un fond de calice. Le mandrin de l'aiguille de ponction dont on a suivi la pénétration dans les cavités pyélocalicielles sous échographie est retiré. Le produit de contraste est injecté dans les cavités pyélocalicielles sous faible pression, et la suite de l'intervention se déroule sous contrôle fluoroscopique. Mise en place d'un fil guide métallique, puis ablation de l'aiguille. L'introduction de la sonde de néphrostomie se fait sur le guide. Après ablation du guide, le contrôle de la position de la sonde se fait par injection de quelques millilitres de produit de contraste. Enfin, fixation solide de la sonde à la peau [Fig.53].

La néphrostomie est rarement utilisée dans le cadre de la FRR. Habituellement, c'est la montée de sondes double J qui est utilisée pour le drainage des excrétrices chez les patients avec FRP. ces rares indications sont limitées aux cas où le drainage des voies excrétrices par sondes double J devient impossible par obstruction serrée de l'uretère.

L'indication de la néphrostomie percutanée n'était pas posée chez les patients de notre étude. En effet, aucun d'entre eux n'a subi cet acte.

Les complications de la néphrostomie sont minimales, elles sont dominées par le risque hémorragique.

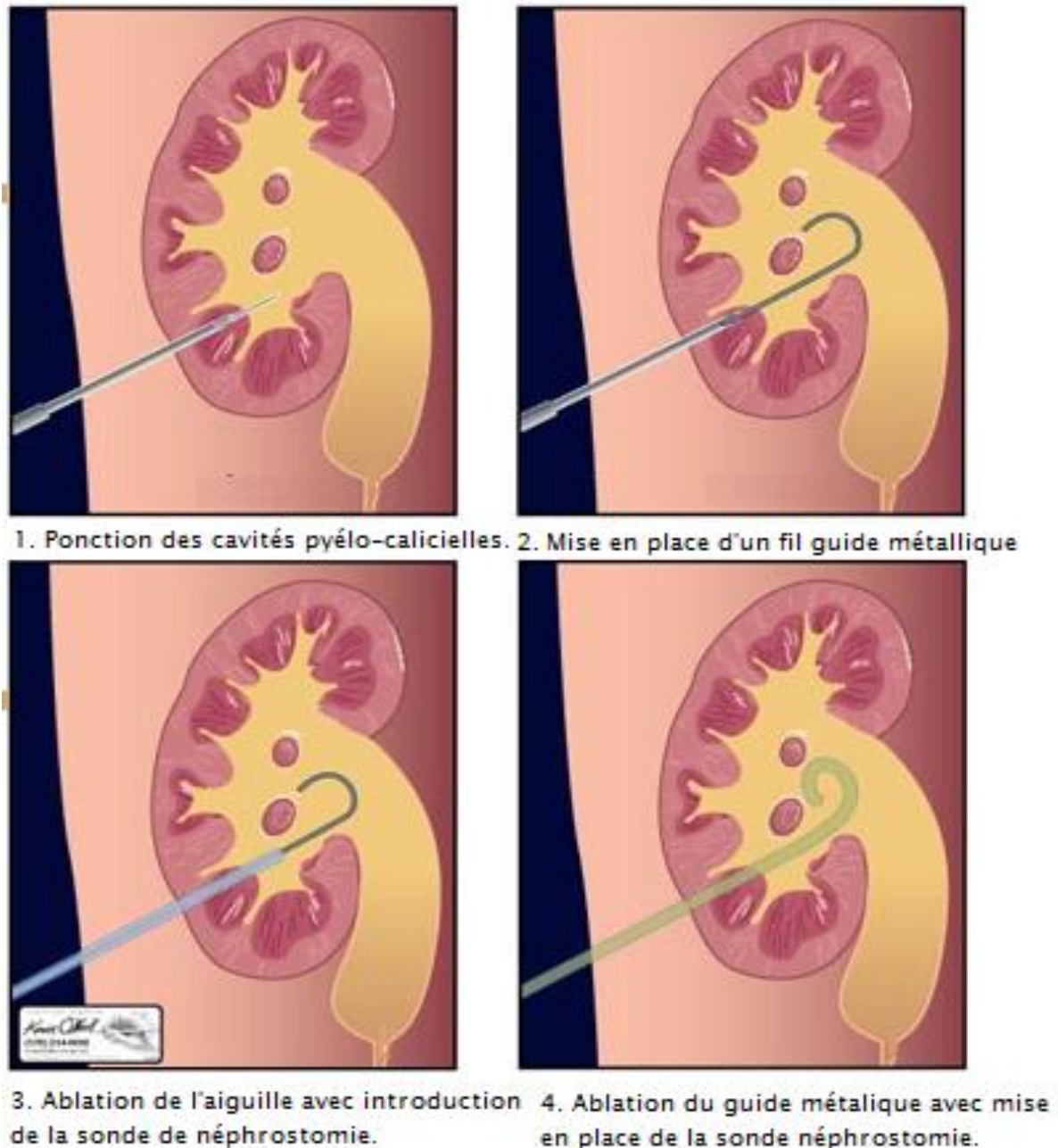


Fig.53 : schéma montrant les différentes étapes d'une néphrostomie percutanée.

2. L'urétérolyse :

L'urétérolyse est de moins en moins utilisée durant ces deux dernières décennies [Tableau 11].

Elle consiste en la libération sur toute la longueur de l'uretère du tissu fibreux. Une simple libération de l'uretère n'est souvent pas suffisante et une récurrence réapparaît fréquemment (68 % à 9 ans), d'où l'intérêt des techniques de protection de l'uretère [116].

Tableau 11 : l'incidence du traitement chirurgical dans la FRP.

SERIES	Nombre de cas de FRP	urétérolyse	
		Nombre de cas	Pourcentage
Mitchinson 1971 (13)	38	38	100%
Mazeman 1973 (13)	10	10	100%
Dufour 1973 (31)	62	57	92%
Wagenknecht 1981 (115)	185	156	84%
Baker 1988 (9)	60	54	90%
El Ouakdi 1992 (35)	12	8	67%
LE Guyader 1992 (55)	31	10	30%
De Luca 1998 (29)	13	9	62%
Kaaroud El Jeri 2005 (118)	15	7	46,7%
Ben Abdelghani 2007(132)	20	7	35%
Brandt 2011 (16)	204	103	50,4%
Total	671	480	71,5%

a. Les voies d'abord : [10,11]

- **Médiane trans-péritonéale :**

Le patient est en décubitus dorsal. Du fait de la bilatéralité fréquente de la fibrose, l'abord par incision médiane xipho-pubienne donne le meilleur jour et permet d'aborder les deux uretères [Fig.54].

Il convient de réaliser une exploration complète de la cavité abdominale avec appréciation de l'extension de la plaque et de ses rapports avec les gros vaisseaux. Une palpation attentive des organes doit être réalisée afin d'éliminer une affection sous jacente.

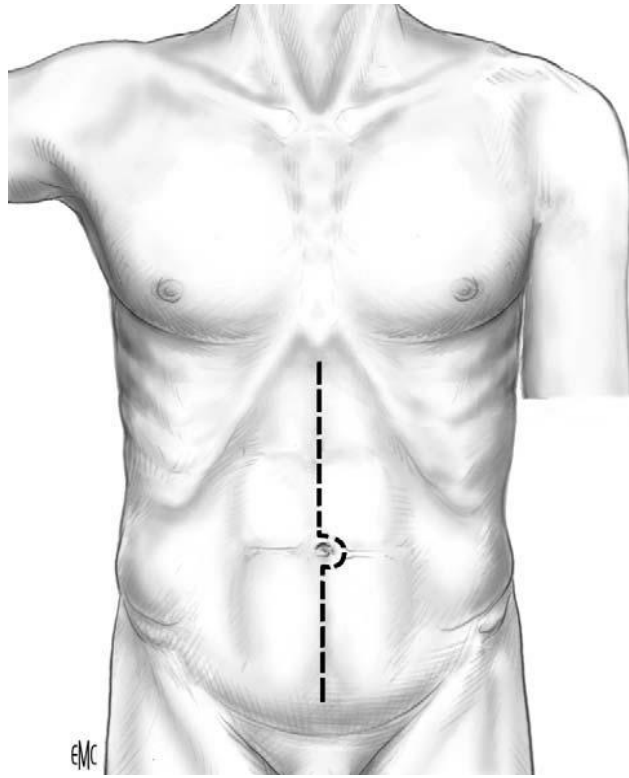


Fig. 54 : voie d'abord médiane trans-péritonéale.

- La voie lombo-iliaque :

Elle est souvent pratiquée dans les formes unilatérales lorsque le diagnostic est certain. Elle permet une bonne vision du rein, une libération urétérale plus aisée et une intra-péritonisation plus longue. Elle est insuffisante en cas d'atteinte bilatérale.

- La voie laparoscopique :

L'urétérolyse à ciel ouvert est efficace pour la correction des compressions extrinsèques dans la plupart des cas, en l'absence d'atteinte rénale. Malheureusement, la chirurgie à ciel ouvert est associée à une morbidité importante [10,13,14,29,31,55,115]

Récemment, le développement de la chirurgie par laparoscopie a permis de réaliser des interventions moins agressives sur la plupart des affections urologiques.

Dans cet abord le patient est mis en décubitus latéral, en position de lombotomie. L'opérateur et l'aide se placent en avant du patient.

b. Technique : [1, 2,8, 10,13,28,29,38,56,117,147]

La chirurgie à ciel ouvert :

i. Abord de l'uretère :

Il convient d'aborder l'uretère en zone libre et saine au-dessus ou en dessous de la zone pathologique. Le décollement du côlon après ouverture du péritoine pariétal postérieur assure un abord correct [Fig.55].

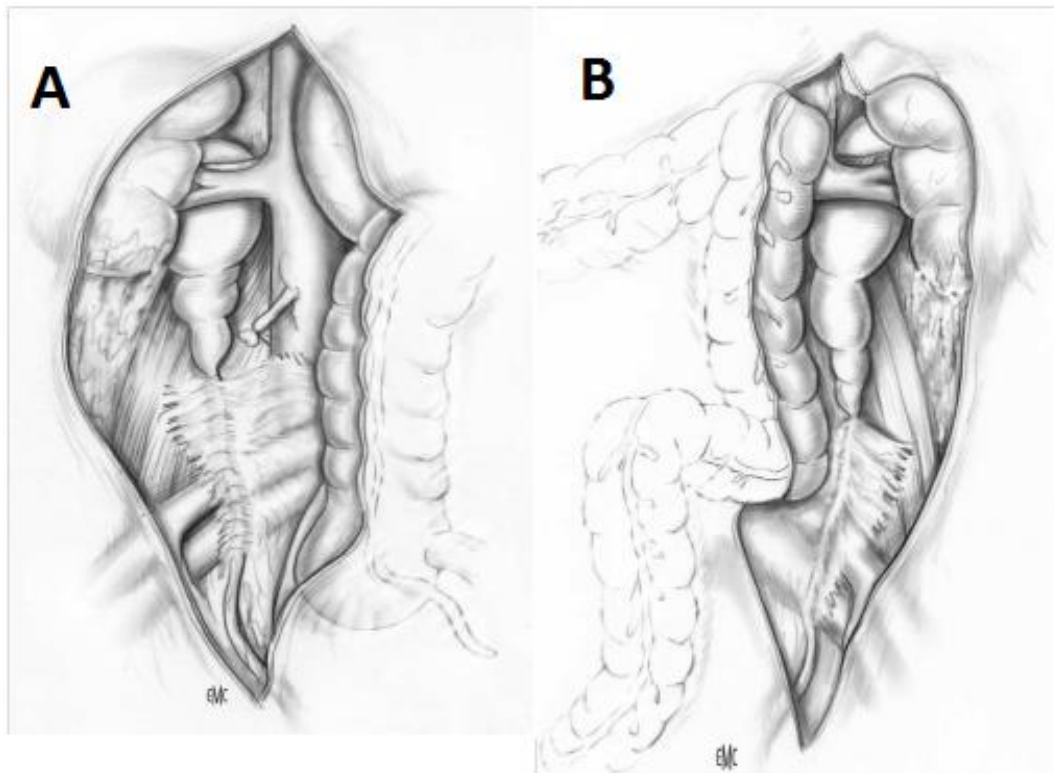


Fig.55 : abord de l'uretère droit (A) et de l'uretère gauche (B), après décollement colique.

ii. libération de l'uretère :

L'uretère est repéré dans une zone non fibreuse généralement en proximal. Celui-ci est mis en tension par un fil puis libéré progressivement en le mobilisant « aux ciseaux froids », sans électrocoagulation.

L'amorce du plan de libération se fait en tissu sain en prenant contact avec l'adventice et en poursuivant ce plan entre la paroi et la gangue fibreuse aux ciseaux fins. Seul ce plan garantit une libération efficace et une préservation de la

vascularisation, diminuant les récurrences. Il faut éviter toute coagulation proche de l'uretère.

Le tissu est alors incisé sur toute la longueur de l'uretère afin de le libérer. Il faut éviter de léser la paroi urétérale qui peut être particulièrement fine au niveau de la zone dilatée.

L'uretère doit être libéré sur toute sa longueur et être parfaitement souple en fin de dissection.

iii. Protection de l'uretère : [1,2,8,9,18,20,29, 38,114,117,134, 135]

Pour éviter la récurrence de la compression urétérale, il faut isoler l'uretère de la fibrose, soit en réalisant une transposition urétérale (intrapéritonisation ou transposition latérocolique), soit en interposant du tissu sain : lambeau péritonéal, épiploon, graisse, matériel synthétique.

L'interposition de péritoine est le plus souvent réalisable.

- **Intrapéritonisation :**

L'uretère est refoulé latéralement et le côlon remis en place. Le péritoine est suturé en arrière de l'uretère en évitant d'étrangler aux deux extrémités la voie excrétrice.

Le principal risque est de ne pas protéger l'uretère sur toute sa longueur, source de récurrences allant de 13 à 33 % [135]. De plus, la topographie anormale de l'uretère intrapéritonéal va entraîner des difficultés dans le péristaltisme urétéral. Des nécroses partielles de la paroi urétérale ont été décrites dans 50 % des cas [Fig.56].

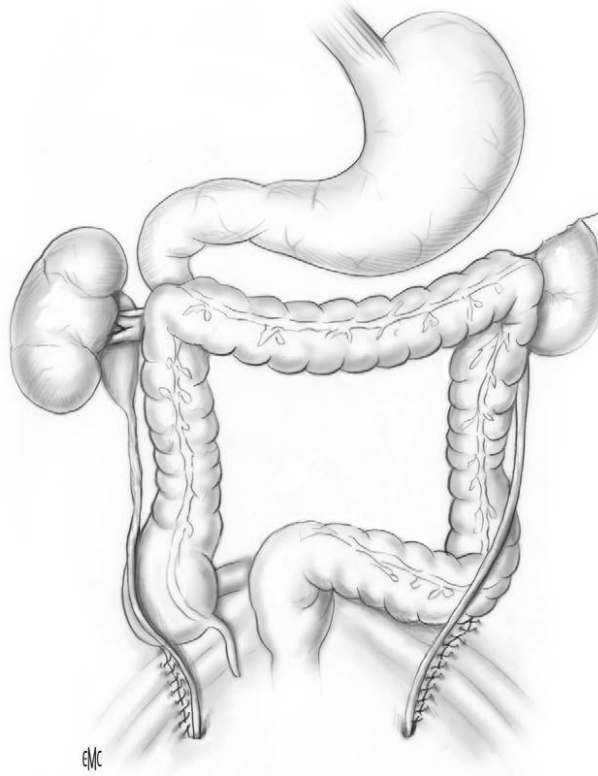


Fig.56 : Intrapéritonisation totale des uretères.

- Transposition latérocolique :

La transposition latérocolique n'est envisageable que pour la portion iliaque ou pelvienne. L'uretère est attiré latéralement, la fixation du mésocôlon au plan musculaire postérieur ou du péritoine au psoas médialement assure la séparation de la plaque. Le côlon est remis en place. La transposition latérocolique a un intérêt pour une plaque lombo-iliaque peu étendue.

- Lambeau péritonéal :

Un lambeau de péritoine pariétal postérieur est prélevé lors de l'ouverture de la gouttière pariétocolique avec conservation du pédicule inférieur. Il est basculé latéralement pour séparer l'uretère de la plaque et fixé par quelques points. L'interposition a l'avantage de laisser l'uretère en position anatomique et de l'isoler sur toute sa longueur. Cette technique est particulièrement intéressante en cas de doute de vascularisation de la paroi urétérale [Fig.57] [20].

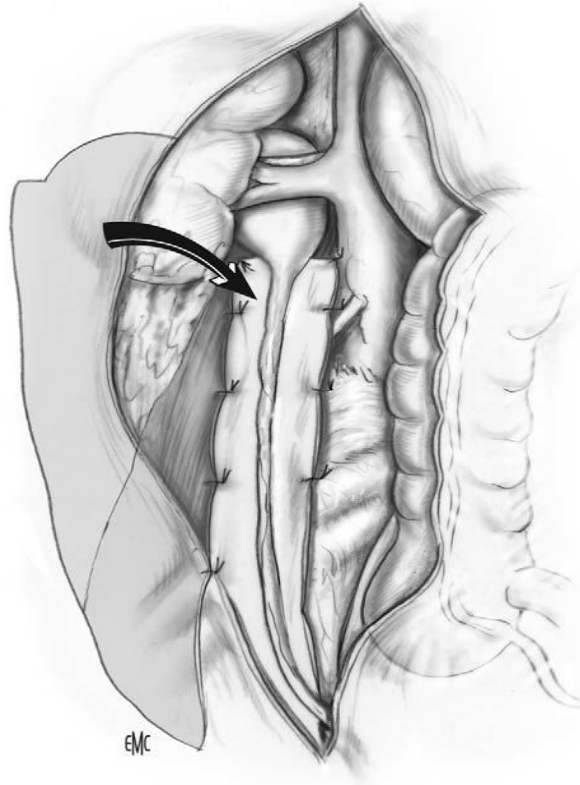


Fig.57 : technique de lambeau péritonéal.

- Lambeau épiploïque :

Deux lambeaux épiploïques vascularisés par l'arcade gastroépiploïque sont libérés après décollement coloépiploïque et sectionnés sur la ligne médiane. L'épiploon est alors passé dans l'incision du péritoine pariétal postérieur et un manchon épiploïque est alors confectionné en le suturant sur lui-même par quelques points de fils résorbables [135,114]. L'urétérolyse avec omentoplastie a l'avantage de permettre de couvrir entièrement les deux uretères en préservant leur trajet rétropéritonéal. De plus, l'épiploon améliore la vascularisation de l'uretère potentiellement ischémique. Les complications potentielles sont : l'occlusion intestinale par brides (14 %), la fistule urétérale et l'ascite chyleuse [134]. En cas de plaie urétérale peropératoire, l'épiplooplastie est préconisée par certains auteurs [Fig.58].

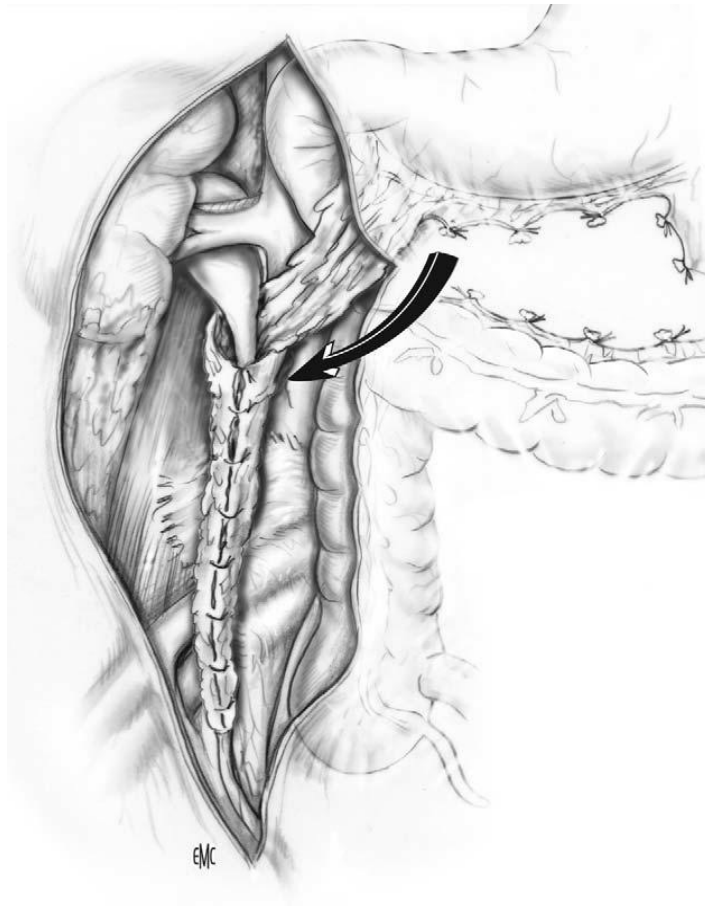


Fig.58 : Technique du lambeau épiploïque.

Chirurgie laparoscopique : [8,13,117,136,138]

i. Création du pneumopéritoine à ciel ouvert :

Mise en place du trocart de 10 mm (optique) et position pararectale à hauteur de l'ombilic après incision du péritoine à ciel ouvert. Insufflation de CO₂ à un débit maximal d'emblée et une pression de 12 mmHg.

En général, quatre ou cinq trocarts sont utilisés : deux trocarts de 5 mm sur la ligne axillaire antérieure en sous-costal et dans la fosse iliaque homolatérale [Fig.59].

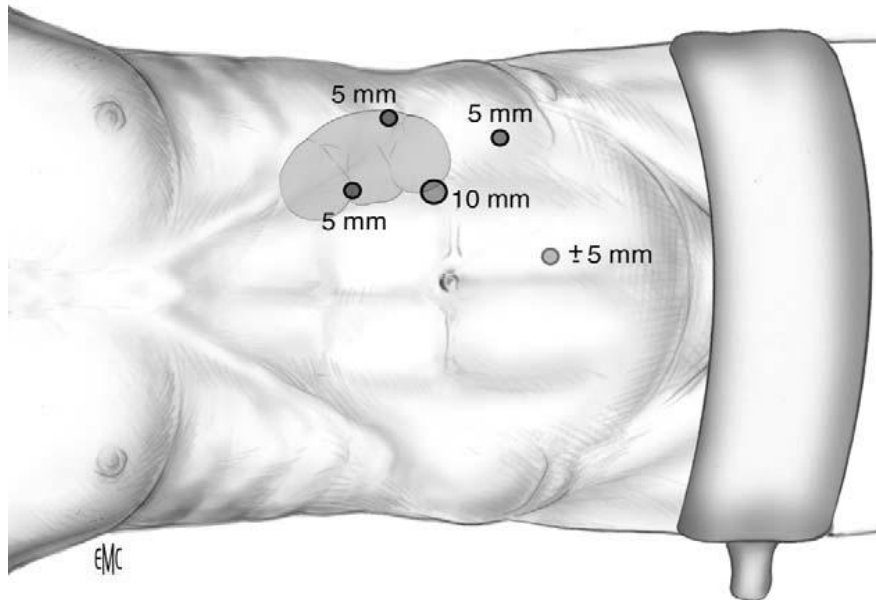


Fig.59 : Disposition des trocars au cours de laparoscopie.

ii. Décollement colique :

Il permet d'accéder au plan de la voie excrétrice. Le côlon est attiré en dedans par une pince à préhension.

À gauche, la difficulté réside dans la dissection de l'angle colique gauche dont le rapport le plus étroit est la rate. Il faut rester en arrière du mésocôlon et en avant de la loge rénale.

iii. Libération et protection de l'uretère :

La partie proximale de l'uretère dilaté est repérée sur le psoas, en arrière du pédicule gonadique qui est toujours vu en premier.

L'identification de l'uretère peut être facilitée par la mobilisation de la sonde urétérale d'avant en arrière. Le trocar de 10 mm pararectal est destiné à l'optique. En cas d'atteinte de l'uretère pelvien, un trocar de 5 mm peut être rajouté entre la symphyse et l'ombilic [Fig.60].

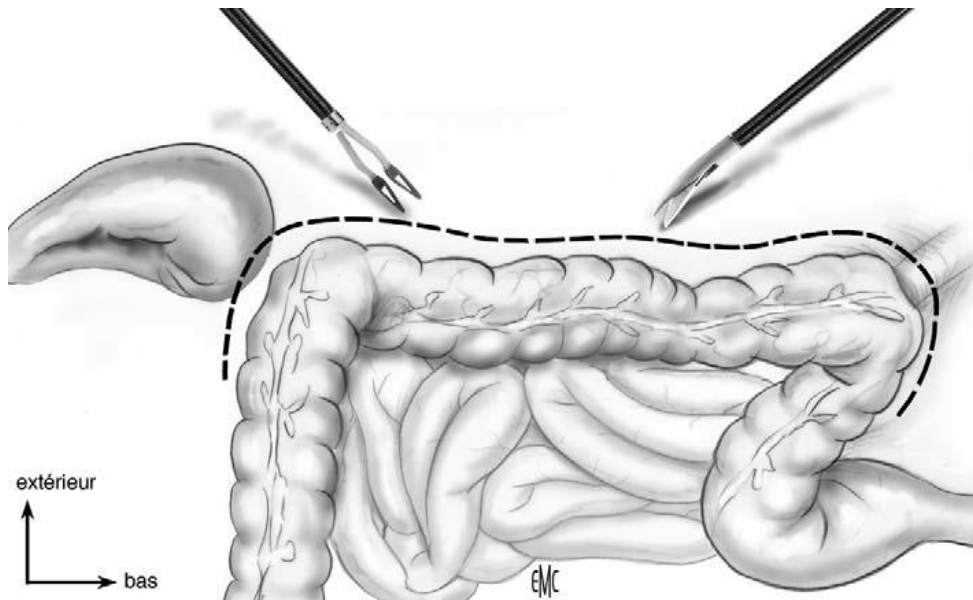


Fig.60 : abord de l'uretère gauche après décollement colique.

L'uretère est ensuite progressivement libéré du haut vers le bas en alternant la dissection aux ciseaux à lame froide et la section. Un dissecteur adapté est utile pour amorcer le plan entre l'adventice et la fibrose (fig.61).

Lorsque l'uretère est complètement libéré de la plaque de fibrose rétropéritonéale, de la jonction pyélo-urétérale jusqu'à la vessie, il est placé plus latéralement dans la cavité péritonéale avec des pinces à préhension.

Les différentes techniques décrites à ciel ouvert sont réalisables en laparoscopie. La laparoscopie permet la libération de l'uretère avec transposition ou interposition

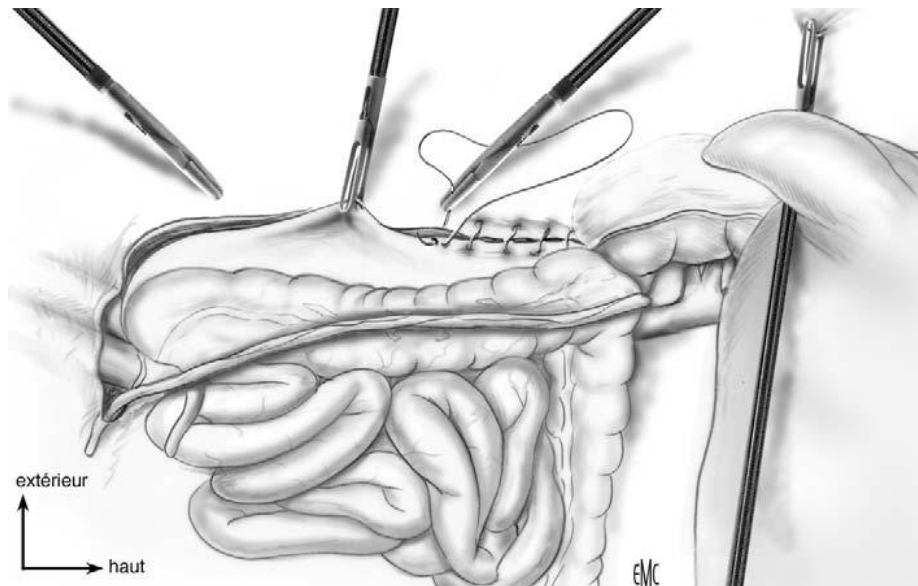


Fig.61 : Intrapéritonisation coelioscopique de l'uretère.

Comparaison entre laparoscopie et chirurgie ouverte : [137,141]

Sur plan technique, tous les auteurs sont d'accord sur la difficulté du traitement de la FRP par voie laparoscopique. Cette difficulté est dû à l'absence du caractère tridimensionnel dans lequel on travail habituellement en chirurgie ouverte. En outre, la fermeté du tissu fibreux qui entoure l'uretère et l'absence de la sensation tactile qu'offre la chirurgie ouverte rendent la laparoscopie plus difficile. En revanche, l'approche laparoscopique comporte des avantages. Il s'agit d'une technique avec un abord mini-invasif peu délabrant de la paroi abdominale, la douleur post opératoire est réduite, le rétablissement du patient est plus rapide et la durée d'hospitalisation est plus courte.

Au total, le petit nombre de cas publiés des différentes techniques, exige de nouvelles observations avant que n'importe quelles conclusions ne soient données de la valeur de telle ou telle attitude.

Tableau 12 : comparaison des résultats de la chirurgie ouverte et laparoscopie dans une série de 70 patients [118].

série	laparoscopie	Chirurgie ouverte	Signifiante
Nombre de patients	34	36	
Age moyen des patients	52	48,8	NS
Nombres des femmes (%)	16 (47)	29 (80,6)	0 ,008
Patients avec des antécédents De chirurgie abdominale (%)	25 (73,5)	22 (61,6)	NS
Bilatéralité de l'affection (%)	15 (44,1)	10 (27,8)	0,05
Intrapéritonisation (%)	14 (41)	15 (42)	NS
Patients transfusés au cours de l'intervention (%)	1 (2,9)	5 (13 ,9)	NS
Minutes en salle d'opération	304,25	330,8	NS
la durée du séjour (extrêmes)	3 (3–5)	4 (2–7,75)	NS
La perte du sang en cc au cours de l'intervention (extrêmes)	300 (100–425)	300 (150–300)	NS
Patients avec résolution de l'obstruction de l'uretère (%)	32 (94,3)	35 (97,1)	NS
Complications (%)	3 (8,8)	3 (3,3)	NS

L'utilisation de la corticothérapie en postopératoire permet une rapide et meilleure récupération de la fonction rénale et diminue le risque de survenue de certaines complications ainsi que les récives [Tableau 13].

Tableau 13 : récurrences de la maladie après traitement chirurgical (avec ou sans corticothérapie) dans 134 cas de FRP d'après Wagenknecht 1981 [115].

Technique chirurgicale		Nombre de cas	Récurrences sans corticoïdes	Récurrences avec corticoïdes postopératoires	Nombre total de récurrences pour chaque technique
Urétérolyse seule	Unilatérale	15	9	–	13 (68%)
	bilatérale	4	4	–	
Urétérolyse + déplacement latéral	Unilatérale	10	4	1	6 (33%)
	bilatérale	8	–	1	
Urétérolyse + enveloppement par le grand épiploon	Unilatérale	7	4	–	5 (56%)
	bilatérale	2	–	1	
Urétérolyse et duplication péritonéale	Unilatérale	8	–	1	2 (14%)
	bilatérale	6	1	1	
Urétérolyse et intra –péritonisation des uretères	Unilatérale	35	8	1	16 (22%)
	bilatérale	39	5	2	

3. Autres modalités de chirurgie urologique : [1,2,10,190,191,192,193]

Les sténoses urétérales dans le cadre de la FRP, avec retentissement important sur le haut appareil urinaire, justifient habituellement des sondes urétérales de type double J, et parfois une urétérolyse. Dans les cas où le traitement endo-urologique et l'urétérolyse sont impossibles, il faut envisager un procédé de réparation de l'uretère, voire une néphrectomie d'un rein non fonctionnel.

a. urétéro-iléoplastie : [190] [Fig.62]

Il s'agit du remplacement de l'uretère, ou d'un segment urétéral, par une anse de l'intestin grêle. Généralement, le prélèvement s'effectue au niveau de l'iléon avant la dernière anse. L'anse intestinale prélevée est placée dans le sens isopéristaltique. L'anastomose supérieure est urétéro-iléale, pyélo-iléale, voire calico-iléale. En aval, il s'agit d'une anastomose iléo-urétérale ou iléovésicale. Une insuffisance rénale préalable peut s'aggraver au décours d'une urétéro-iléoplastie.

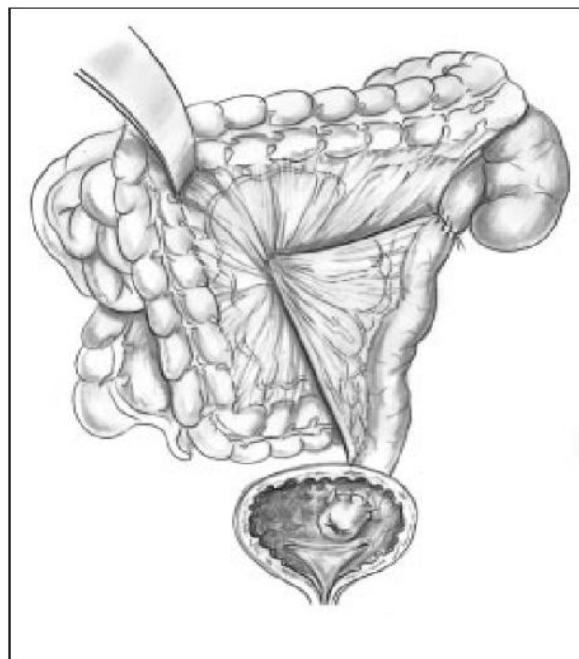


Fig.62 : schéma montrant une urétéro-iléoplastie gauche [190].

b. lambeau vésical tubulé de Boari-Kuss : [190] [Fig.63]

Cette technique est habituellement utilisée dans les atteintes de l'uretère pelvien avec impossibilité de libérer l'uretère à l'urétérolyse. L'abord de l'uretère et de la vessie se fait habituellement par voie transpéritonéale. La face latérale de la vessie doit être bien dégagée. Le lambeau doit être taillé le plus long possible. Il est nécessaire de s'assurer que le lambeau monte bien jusqu'à la section de l'uretère. On procède ensuite à la confection d'un tube vésical par suture de bas en haut des bords du lambeau sur une sonde urétérale. L'anastomose avec l'uretère est termino-terminale à points séparés ; elle peut être réalisée également selon un procédé anti-reflux (trajet sous muqueux). Une sonde urétérale de type double J est laissée en place 3 à 4 semaines. La sonde vésicale est conservée 5 jours.

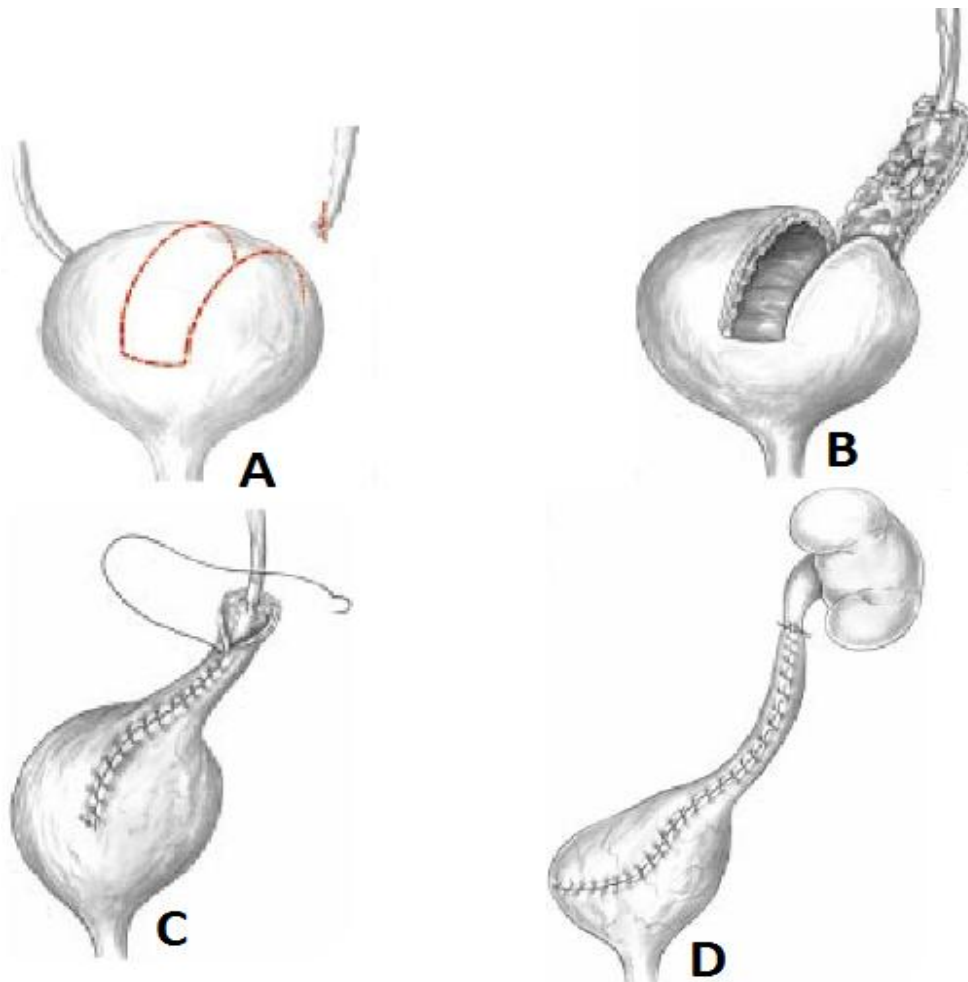


Fig.63 : Schéma montrant les différentes étapes du lambeau vésical tubulé de Boari-Kuss [190]:

A : Découpe du lambeau vésical.

B : Réimplantation urétérale.

C : Fermeture du lambeau.

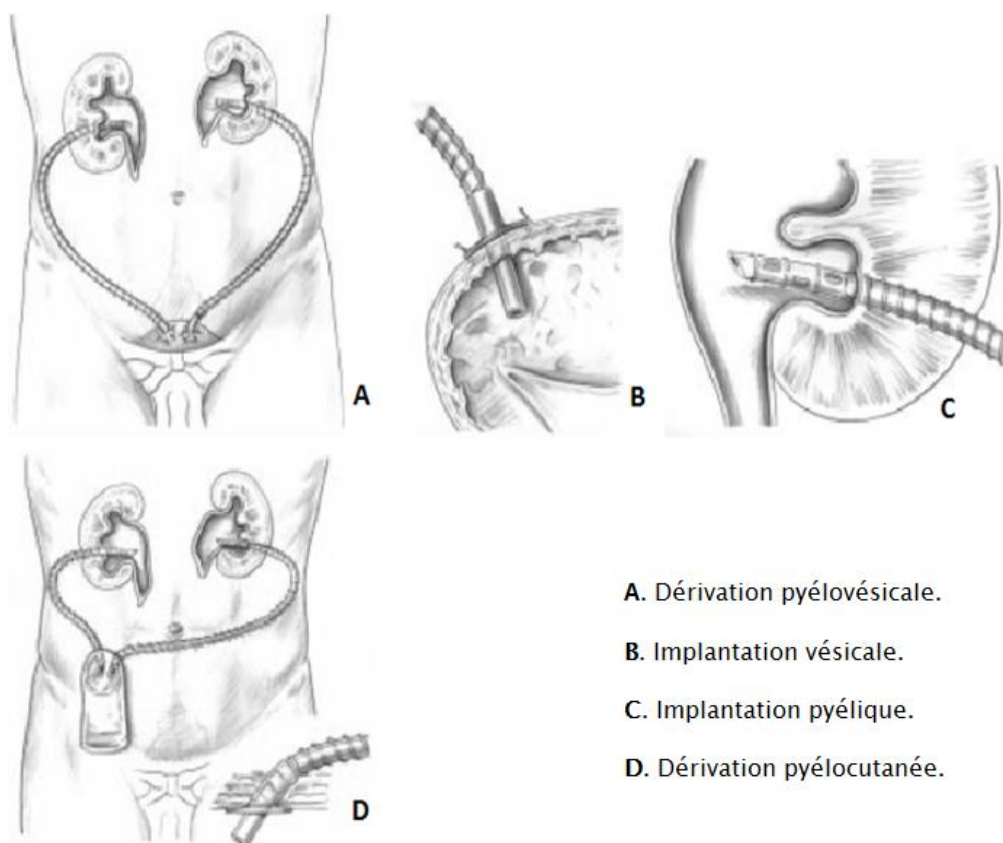
D : Fermeture du lambeau et réimplantation urétérovésicale.

c. Plastie prothétique de l'uretère : [190] [Fig.64]

Desgrandchamps a décrit récemment une technique de remplacement prothétique de l'uretère [192] : il s'agit d'un pontage pyélovésical réalisé au moyen d'une prothèse composée d'un tube interne de silicone recouvert d'un tube annelé de polytétrafluoroéthylène dont le diamètre extérieur est de 9,5 mm.

Le patient est installé le bassin à plat et le tronc incliné de trois quarts. La ponction des cavités rénales est effectuée sous contrôle échographique et

radioscopique. Un guide y est introduit et permet la dilatation du trajet et la mise en place d'une gaine d'Amplatz 30F : celle-ci permet le passage de la prothèse. Le cheminement de la prothèse est sous cutané ; elle est ainsi tunnalisée jusqu'à la région sus-pubienne. Une courte voie d'abord sus-pubienne verticale ou horizontale permet de réaliser une ouverture de la vessie. La portion intravésicale de la prothèse est constituée par le tube interne. À ce niveau, un manchon de silicone assure sa fixation avec la vessie.



- A. Dérivation pyélovésicale.
- B. Implantation vésicale.
- C. Implantation pyélique.
- D. Dérivation pyélocutanée.

Fig.64 : Schéma montrant les différentes étapes de la plastie prothétique de l'uretère [190].

d. Néphrectomie : [191,193]

La néphrectomie correspond à l'ablation d'un rein. Dans le cadre de la FRP, la néphrectomie est réalisée habituellement sur un rein détruit par l'obstruction chronique.

Actuellement, la néphrectomie par coelioscopie transpéritonéale est de plus en plus utilisée pour l'ablation des reins non fonctionnels [193].

Une néphrectomie avait été réalisée chez deux patients dans notre série. Il s'agissait d'une néphrectomie totale simple unilatérale chez les deux patients, qui avait un rein détruit suite à une obstruction chronique. L'indication de la néphrectomie chez ces deux patients était posée sur les résultats de l'UIV et de la scintigraphie, ayant montré chez eux un rein non fonctionnel et un rein controlatéral fonctionnel à 100%.

4. Chirurgie de l'anévrisme aortique :

Le but du traitement des anévrismes de l'aorte abdominale (AAA) dans la FRP est d'éliminer la source de l'inflammation à l'origine de la plaque fibreuse. En outre, le traitement de l'anévrisme permet d'éviter le risque de sa rupture.

Le principe du traitement de l'anévrisme de l'aorte abdominale repose sur la mise en place d'une prothèse vasculaire, permettant ainsi l'exclure de la paroi anévrysmale de la pression artérielle systémique. Cette intervention peut se faire par chirurgie à ciel ouvert ou par endoscopie.

Le traitement chirurgical, par chirurgie à ciel ouvert, permet la mise à plat-greffe avec ouverture du sac anévrysmal, qui éradique totalement le problème de la rupture secondaire puisqu'il n'y a plus d'anévrisme [186] [Fig.65].

Le traitement endovasculaire exclut l'anévrisme par une endoprothèse couverte introduite par voie fémorale et amarrée à la paroi aortique saine d'amont et d'aval par une endoprothèse. Ses avantages principaux résident dans l'absence de laparotomie, de clampage aortique et dans la limitation des pertes sanguines. Par ailleurs, Le traitement endovasculaire est devenu une alternative thérapeutique à la chirurgie classique dans la pratique courante [186].

Dans la fibrose rétropéritonéale secondaire à l'anévrisme aortique, même après traitement chirurgical de celui-ci, la régression de la plaque fibreuse reste un sujet de controverses. En effet, même si la régression totale de la plaque fibreuse a été décrite dans des séries [2], les résultats de plusieurs études indiquent qu'il y a persistance, parfois partielle de la plaque fibreuse [187,188]. Cette persistance après traitement chirurgical, soulève la question de savoir si l'association d'une corticothérapie pos-opératoire serait bénéfique [189].

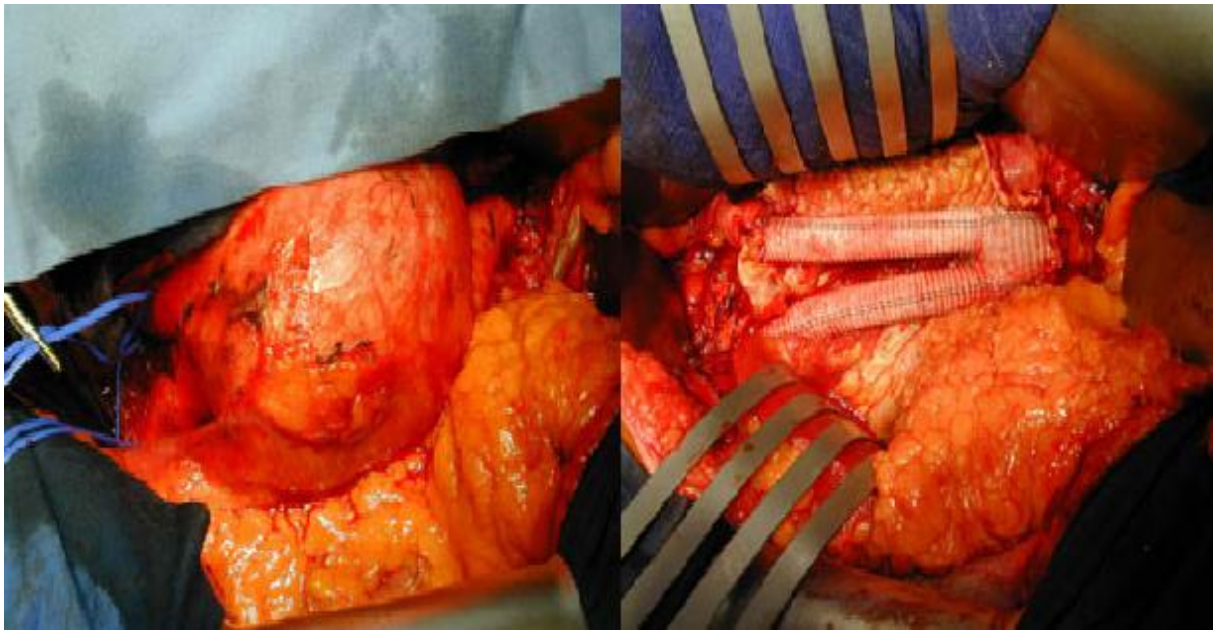


Fig.65 : aspect de l'anévrisme de l'aorte abdominale, avant et après traitement chirurgical.

5. Complications :

a. Les complications de l'urétérolyse : [2,10, 13, 55,115,117,133]

• La plaie urétérale :

Son risque est élevé quand la dissection du plan de fibrose est difficile.

Elle doit être séparée sous couvert d'une sonde urétérale lors de la dissection si le canal est bien visualisé.

Le risque de la plaie urétérale lors de la dissection est celui de la nécrose ischémique lors des suites opératoires sont importants.

Le Guyader [55] apporte dans sa série 5,5% des fistules.

- La nécrose urétérale : [13,55,115]

Elle est peu fréquente. Dans l'étude de Wagenknecht–Hardy, 5% des urétérolyses se sont compliquées de nécroses urétérales. Le délai d'apparition est de deux à quatre semaines. Elle se manifeste cliniquement par une fièvre, poussée d'insuffisance rénale ou un uropéritoine.

Le traitement par la montée d'une sonde urétérale double J est souvent insuffisant pour tarir certaines fistules, le traitement proposé selon le siège des lésions est une urétéro-iléoplastie ou une réimplantation urétérale dans une vessie psychoïque.

Dans la série de Le Guyader [55], cette complication est notée dans 22% des cas.

- La sténose urétérale itérative :

Dans la série de Le Guyader, elle est survenue dans 22% des cas.

Pour Wagenknecht [115], la récurrence de la sténose urétérale après simple urétérolyse est de 68%.

b. Les complications générales de la chirurgie :

Les complications postopératoires dans les autres interventions chirurgicales sont liées essentiellement au terrain. Elles sont souvent dues à des accidents thromboemboliques et hypertensifs, ainsi qu'à des complications infectieuses [tableau 14].

Tableau 14 : les complications de la chirurgie.

série	patients	décès	Complications cardio-vasculaires	Complications urologiques	Autres
WAGENKNECHT (115)	156	–	–	48% récurrence sans corticoth. 10% récurrence sous corticoth. 5% nécrose urétérale	–
DUFOR (31)	62	11 dont 5 dus à la chirurgie « 1 péritonite, 1 cellulite RP, 1 arrêt card. 2 septicémies ».	–	6 fistules. 7 récurrences.	–
LE GUYADER (55)	31	1 péritonite urinaire avec rupture septique de la rate.	1 embolie pulmonaire, 1 infarctus du myocarde	Fistules urinaires, 5%, nécrose urétérale 9%, sténose itérative 9%, 39% récurrence pour chirurgie seule, 17% récurrence pour chirurgie associée à une corticoth.	–
EL OUAKDI (35)	12	–	–	1 fistule urétérale, 1 fistule pyélique, 1 sténose de l'uretère.	Un abcès de la paroi
DELUCA (29)	9	–	–	–	–
BARBALIAS (10)	21	1 après 24 mois	–	1 sténose urétérale traitée par section et anastomose termino-terminale.	Infection de la plaie, iléus paralytique.
MAZEMAN (13)	13	1 décès en postopératoire précoce	–	4 récurrences : 1 après urétérolyse sans intra-péritonisation traité par corticoth. Seule avec un bon résultat. 2 récurrences motivant une réintervention avec un bon résultat et une évolution en IRC. 1 récurrence nécessitant une néphrostomie qui n'a pas empêché l'évolution vers une IRC 2 fistules urétrales : 1 traitée par sonde urétrale, l'autre ayant nécessité une néphrostomie.	–
DESBOIS (14)	31	–	4 thromboses veineuses	4 insuffisances rénales chroniques.	Hématome rétro-péritonéal

XI. Surveillance :

A. Intérêt :

L'évolution à distance des FRP est marquée par le risque de récurrence du processus fibreux.

Le traitement de la FRP se limite à la libération des uretères comprimés par la plaque fibreuse, sans agir sur l'origine de la maladie. Lors d'une simple urétérolyse les récurrences sont fréquentes, estimées à 68% [1,13,115]. Bien que les différentes méthodes chirurgicales de protection urétérale permettent de réduire ces récurrences, elles ne les suppriment pas.

L'utilisation des corticoïdes est intéressante pour prévenir la récurrence des sténoses urétérales après traitement chirurgical. Selon Wagenknecht [115] elles sont réduites de cinq fois (10% après corticothérapie pour 48%).

Le délai d'apparition des récurrences est imprévisible allant de 3 mois à plus de 9 ans quelque soit le traitement. Elle est plus fréquente dans les 5 premières années imposant ainsi une surveillance étroite [1,13,115].

B. Les moyens :

1. Clinique :

La surveillance clinique de la FRP repose essentiellement sur la surveillance des signes indirects de la maladie, qui sont secondaires aux complications induites par son extension. Ainsi, une surveillance régulière du poids, de l'état général, de la température et de la tension artérielle s'impose chez tous les malades suivis pour FRP. L'examen des fosses lombaires, serait d'importance en cas d'hydronéphrose avec contact lombaire positif au premier examen.

2. Biologie :

La surveillance biologique se base essentiellement sur l'évaluation de la fonction rénale (urée, créatinine), et le syndrome inflammatoire biologique.

Certains auteurs préconisent un rythme de surveillance régulière de un à deux mois de ces deux paramètres [1,2].

3. Radiologie : [7]

La place de l'imagerie dans la surveillance des FRP dépend du choix thérapeutique. L'échographie abdominale et la TDM représentent les examens les plus utilisés pour la surveillance de cette maladie.

La disponibilité, le coût faible et l'absence de contre-indications ou de préparations particulières font de l'échographie l'examen de choix dans la surveillance de la dilatation des cavités rénales en particulier après drainage urinaire par sondes double J. Toutefois, le scanner, en plus de son intérêt dans la surveillance du syndrome obstructif du haut appareil urinaire, permet de surveiller la plaque fibreuse en appréciant sa taille et, en fonction de la prise de contraste, son degré d'activité.

La fréquence des examens est variable selon les cas : tous les six mois environ pendant les deux premières années, puis une fois par an si aucun signe de rechute n'intervient, et ceci pendant une durée illimitée [1,2].

Dans notre étude on s'est basé sur des critères cliniques, biologiques et radiologiques pour surveiller l'évolution de cette affection.

Sur le plan clinique : la surveillance de l'état général, la douleur, le poids, la tension et les signes de compression veineuse.

Sur le plan biologique : la fonction rénale et la vitesse de sédimentation.

Sur le plan radiologique : la surveillance par échographie était systématique chez tous les malades. La TDM était destinée à la surveillance de la plaque fibreuse.

XII. Pronostic :

D'après les résultats de notre étude et les données de la littérature, il semble bien que le pronostic de la FRP dépend essentiellement de la précocité du diagnostic et du degré d'atteinte de la fonction rénale [7,74].

Dans la série de Baker [9], le taux d'urée et de la créatinine au moment du diagnostic, chez les patients atteints de FRP, reste un élément pronostic remarquable. En effet, il existe une différence significative ($p < 0.05$) des taux de l'urée et de la créatininémie au moment du diagnostic chez 15 patients décédés, et 36 vivants parmi des patients suivi pour FRP :

- Patients décédés : Urée = 28 ± 21 mmol/l ;
Créatinine = 720 ± 45 μ mol/l ;
- Patients vivants : Urée = $17,8 \pm 13$ mmol/l ;
Créatinine = 410 ± 34 μ mol/l ;

Dans notre étude les meilleurs résultats en matière d'évolution ont été observés chez les patients admis avec fonction rénale conservée (observation n°2) ou les patients avec une légère altération de la fonction rénale.

En général, la FRP, en elle-même, cause rarement une morbidité et une mortalité significatives. Les patients ayant une FRP présentent habituellement une athérosclérose causant ultérieurement des complications vasculaires. Une survie de 10 ans est rapportée dans 70% des cas. Dans la majorité des cas la mortalité est attribuée aux complications de l'athérosclérose est non à la FRP.

Le traitement optimal et l'évaluation des patients avec FRP demeurent incertains. Néanmoins, la majorité des patients répondent favorablement aux différentes thérapeutiques instaurées, si le diagnostic est posé dans les premiers stades de la maladie.

Le pronostic des formes malignes est fâcheux : la survie est de trois à six mois après le diagnostic [71].

Conclusion

La FRP est une maladie rare qui se caractérise par la transformation progressive du tissu adipeux rétropéritonéal en une masse fibreuse qui enserre l'aorte abdominale, la VCI et les uretères.

Elle touche essentiellement l'homme âgé de 45 à 70 ans avec un âge moyen de 52 ans. Le sex-ratio est de 2.5/1.

C'est une affection dont la physiopathologie reste inconnue, plusieurs hypothèses ont été proposées, celle d'une origine auto-immune reste la plus admise. À côté des formes idiopathiques qui représentent 70% de l'ensemble des FRP, il existe des fibroses secondaires : à une prise médicamenteuse (méthysergide...), à une agression rétropéritonéale ou périanévrysmale. La FRP peut être dû également à un processus malin (10% des FRP), et seule la biopsie pourra différencier entre les FRPB et FRPM.

Le tableau clinique associe des douleurs lombo-abdominales, parfois associées à des OMI et une AEG avec un amaigrissement souvent important.

Sur le plan biologique, cette affection est caractérisée par un syndrome inflammatoire avec une augmentation de la VS, une anémie inflammatoire et une insuffisance rénale qui peut être notées dans les formes évoluées.

L'échographie représente l'examen paraclinique d'imagerie qui est souvent pratiqué en premier. Cependant, la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) restent les moyens d'exploration de référence pour le diagnostic de la maladie. La surveillance de l'évolution de la plaque fibreuse se fait par la TDM. Le diagnostic étiologique repose sur l'histologie.

Le traitement de la FRPB peut faire appel à la corticothérapie qui le choix thérapeutique de première intention. La durée du traitement est souvent en fonction de l'évolution de la maladie. Le traitement par drainage des voies urinaires est souvent indiqué en première intention, et dont le but principal est de soulager le

rein obstrué. Le traitement chirurgical par urétérolyse est de moins en moins utilisé devant les bénéfices qu'apporte le drainage des voies excrétrices par sondes JJ associé ou non à la corticothérapie. L'urétérolyse avec intrapéritonisation des uretères reste la méthode la plus utilisée et celle qui protège le mieux contre les récurrences. Ce traitement peut être proposé dans les FRPM.

Les récurrences sont très fréquentes dans les 10 premières années de l'évolution de la maladie. L'incidence des récurrences est plus importante pendant les cinq premières années, ce qui implique une surveillance très prolongée des patients après traitement. Cette surveillance est clinique, biologique et radiologique.

Le pronostic des FRPB dépend de la précocité du diagnostic et de la fonction rénale. Quant aux formes malignes leur pronostic reste effrayant.

Les deux facteurs essentiels de la mortalité sont : l'âge avancé des patients ; L'importance de l'insuffisance rénale au moment du diagnostic.

Résumé

Résumé :

Introduction :

La fibrose rétropéritonéale (FRP) est une maladie rare. Elle se caractérise par la transformation progressive du tissu adipeux rétropéritonéal en une masse fibreuse qui enserre l'aorte, la veine cave inférieure et les voies urinaires responsable d'une altération progressive de la fonction rénale. Le mode habituel de présentation de cette maladie comporte l'association de douleurs lombaires, d'une insuffisance rénale, et d'un syndrome inflammatoire biologique.

Objectifs :

A travers douze observations et revue de la littérature, nous allons étudier les aspects cliniques, biologiques, et radiologiques, et nous insisterons sur les aspects thérapeutiques de cette maladie rare.

Matériel et méthodes :

Étude rétrospective sur douze observations de FRP colligés au service d'urologie au CHU Hassan II de Fès durant une période de 9 ans (2005–2013).

Résultats :

Il s'agissait de dix hommes et deux femmes. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 52,75 ans avec des extrêmes allant de 27 à 70 ans. La symptomatologie clinique était très variable, dominée par la douleur lombaire qui était présente chez tous les malades. La majorité des patients (58,3%) inclus dans notre étude présentaient l'amaigrissement au moment du diagnostic. En général il s'agissait d'un amaigrissement qui n'était pas chiffré. Les signes urinaires et les autres signes étaient variables et non significatifs. Les explorations biologiques avaient montré une insuffisance rénale chez 11 malades, et la présence d'un syndrome inflammatoire biologique (VS accélérée ou CRP augmentée) chez dix malades. Le diagnostic de la maladie était suspecté dans tous les cas sur les

données de l'échographie, et confirmé par la TDM qui objectivait une lésion tissulaire rétropéritonéale engainant les vaisseaux et les voies urinaires. La biopsie tissulaire avait été réalisée chez cinq malades, mettant en évidence une fibrose dense du tissu conjonctif sans aucun signe de malignité.

Dans notre série, la FRP était idiopathique dans neuf cas. Elle était péri anévrysmale chez deux malades, et post radiothérapie chez un malade. Tous nos patients avaient bénéficié d'un drainage urinaire par sonde double J. Sept malades avaient reçu une corticothérapie associée. Une amélioration clinique et biologique, avec disparition de la douleur et amélioration de l'état général, a été observée chez 6 patients. Sur le plan biologique on a observée une amélioration du bilan inflammatoire avec normalisation de la fonction rénale chez ces patients. 4 patients ont évolué vers une insuffisance rénale persistante. Un patient est décédé au cours de son hospitalisation par Accident vasculaire cérébrale ischémique avec engagement cérébral. Un patient est perdu de vue.

Aucune complication secondaire à la corticothérapie n'a été observée chez les patients au cours du suivi. Deux patients (16,1%) avaient un rein non fonctionnel, et ils ont bénéficié d'une néphrectomie.

Conclusion

Nous avons confirmé la rareté de la fibrose rétropéritonéale, la difficulté de son diagnostic, la fréquence de la douleur, du syndrome inflammatoire et de l'insuffisance rénale. Le drainage urinaire est indispensable dans la plupart des cas et le suivi régulier des malades est nécessaire.

ملخص

مقدمة:

التليف خلف الصفاق هو مرض نادر، يتميز بالتحول التدريجي للأنسجة الدهنية الموجودة خلف الصفاق إلى كتلة ليفية. تقوم هذه الكتلة بالالتفاف حول الشريان الأبهر، الوريد الأجوف السفلي، و المسالك البولية. إصابة هذه الاخيرة مسؤول عن التدهور التدريجي في وظيفة الكلي. يتميز هذا المرض بأعراض سريرية تشمل خاصة آلام الظهر، كما يتضمن الالتهاب والفشل الكلوي على مستوى الفحوصات البيولوجية.

الهدف من الدراسة:

من خلال اثني عشر ملف طبي و مراجعة لأدبيات، سوف نعمل على معالجة جوانب التشخيص السريرية والبيولوجية، وكذا الإشعاعية المتعلقة بهذا المرض، كما سنقوم أيضا بمناقشة الجوانب العلاجية لهذا المرض النادر.

المواد و الطرق :

يتعلق الأمر بدراسة استعادية حول اثني عشر ملف طبي لمرضى تمت معالجتهم بقسم جراحة المسالك البولية بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، خلال مدة قدرها 9 سنوات ممتدة ما بين 2005 و 2013.

النتائج:

تضمنت الدراسة عشرة رجال وامرأتين. كان متوسط العمر لدى المرضى عند التشخيص 52.75 سنة، وتراوحت الأعمار ما بين 27 و 70 سنة كحد أقصى. كانت الأعراض متغيرة جدا. أهم هذه الأعراض هي آلام الظهر التي كانت موجودة لدى جميع المرضى أثناء التشخيص. من جهة أخرى أظهرت الدراسة أن غالبية المرضى (58.3 %) كانوا في حالة فقدان للوزن عند التشخيص، وعموما كان هذا فقدان من الوزن لدى المرضى غير محدد. أعراض الجهاز البولي و الأعراض الأخرى كانت متغيرة وغير دالة. من جهة أخرى أظهرت الفحوصات البيولوجية أن احد عشر مريضا من بين المرضى الذين شملتهم الدراسة كانوا يعانون من القصور الكلوي عند التشخيص، وكذا وجود التهاب على مستوى هذه الفحوصات لدى عشرة مرضى. تم الاعتماد على الفحص بالموجات فوق الصوتية و التصوير المقطعي من أجل تشخيص المرض، حيث أكد التصوير المقطعي وجود الكتلة الليفية خلف الصفاق، المميّزة للمرض، لدى جميع المرضى. وتظهر الكتلة

الليفية في معظم الحالات وهي تلف الأوعية و المسالك البولية. وتم إجراء خزعة النسيج لدى خمسة مرضى، ودلت النتائج على تليف هذا النسيج، مع عدم وجود علامات على الورم الخبيث.

في تسع حالات كانت الكتلة الليفية مجهولة السبب. في حين كان السبب تمدد الأبهر البطني عند اثنين من المرضى، وكان العلاج بالأشعة سيبيا في ظهور الكتلة الليفية لدى أحد المرضى.

استفاد جميع المرضى من فك الانحباس البولي في المسالك البولية العليا بواسطة قسطرة الحالب من نوع JJ. بالإضافة الى ذلك استفاد سبعة مرضى من المعالجة بالستيروئيدات القشرية. وقد لوحظ تحسن سريري، مع اختفاء الألم وتحسين الحالة العامة لدى 6 مرضى. على المستوى البيولوجي لاحظنا انخفاضا في نسبة الالتهاب البيولوجي مع تحسن في وظيفة الكلى لدى هؤلاء المرضى . انتهى أربعة مرضى من بين مرضى هذه الدراسة الى الفشل الكلوي المزمن، في حين توفي أحد المرضى أثناء العلاج في المستشفى بسبب تعرضه لجلطة دماغية مع فتق في الدماغ، و فقد أحد المرضى منذ العلاج الأول.

لم يلاحظ أي مضاعفات ثانوية للعلاج بالستيروئيدات القشرية لدى المرضى خلال فترة المتابعة، في حين تم إجراء استئصال للكلية لدى اثنين من المرضى (16.1%) بسبب تعرض كليتيهما للتلف الكلي.

الاستنتاج:

تؤكد هذه الدراسة ندرة التليف خلف الصفاق، وصعوبة تشخيصه. تلازم آلام الظهر، والفشل الكلوي، والالتهاب على مستوى الفحوصات البيولوجية في غالب الأحيان عند التشخيص. فك الانحباس البولي في المسالك البولية العليا ضروري عند معظم المرضى. وتبقى المراقبة المنتظمة للمرضى ضرورية من أجل انجاح العلاج.

Abstract

Introduction:

Retroperitoneal fibrosis (RPF) is a rare disease. It is characterized by the gradual transformation of rétopéritonéal adipose tissue into a fibrous mass that surrounds the aorta, inferior vena cava, and urinary tracts that are responsible for a progressive deterioration of the renal function. The usual mode of presentation of this disease includes the association of lumbar pain, kidney failure, and a biological inflammatory syndrome.

Objectives:

Through twelve observations and a literature review, we will shed light on clinical, biological and radiological aspects of this disease, putting a great emphasis on its therapeutic attributes.

Material and methods:

Retrospective study of twelve observations of the RPF collated at the Urology Department of the CHU Hassan II in Fez during a period of nine years (2005–2013).

Results:

This case study bears on ten men and two women. The average age of the diagnosis was 52.75 years old, ranging from 27 to 70 years old. Clinical symptoms were very variable and dominated by lumbar pain, which was present amongst all the patients. The majority of patients (58.3%) included in our study showed weight loss at during the time of the diagnosis. Generally speaking, the findings show that the weight loss was not actually encrypted at all. Urinary signs alongside the other signs were variable, but not significant.

Laboratory investigations Showed renal failure among 11 patients, and the inflammatory syndrome (VS accelerated or CRP increased) among 10 patients. Based on echographic data, the diagnosis seemed to be suspect in all the cases, and this

outcome has been confirmed by the scanner, which objectified a retroperitoneal tissue damage, sheathing vessels and the urinary tracts. The biopsy tissue was identified amongst five patients, taking into account a dense connective tissue fibrosis without any malignant sign.

In our study, the FRP was idiopathic in nine cases. It was associated with abdominal aortic aneurysm amongst two patients and post-radiotherapy for one patient only. All our patients benefitted from an urinary drainage through double J stent. Seven patients received an associated corticosteroid therapy. As the disappearance of pain was noticeably the rationale behind the amelioration of the six patient's general state, clinical and biological improvement was recorded. From the biological standpoint, we observed an interesting improvement in the inflammatory balance relevant to the normal renal function among these patients. 4 patients progressed towards chronic renal failure while one patient died during hospitalization because of an ischemic cerebrovascular accident. Only one patient was not available.

No secondary complication regarding the corticosteroid therapy was observed among patients during follow-up period. A couple of patients who endured a non-functioning kidney, benefitted from nephrectomy.

Conclusion:

This study confirms the rarity of retroperitoneal fibrosis, the difficulty in its diagnosis, the frequency of pain, inflammatory syndrome and renal failure. Urinary drainage is necessary in most patients and regular follow-up is required.

Annexe

La fibrose rétropéritonéale est une affection qui nécessite la concertation de plusieurs disciplines, aussi bien pour le diagnostic et le traitement que pour la surveillance.

Étant donné ce caractère multidisciplinaire de la maladie, nous proposons une fiche type approximative qui permettra une meilleur prise en charge de cette affection.

Fibrose rétro-péritonéale : fiche diagnostique et thérapeutique.

La date d'admission : IP :

Médecin traitant :

➤ IDENTITE :

- Nom :
- IP :
- Sexe :
- Age au diagnostic :
- Origine :

➤ MODE DE REVELATION :

• Douleur : OUI ☐ NON ☐

Si oui

préciser :

.....

- | | | |
|----------------------------|------------------------------|------------------------------|
| • Fièvre prolongée : | OUI ☐ | NON ☐ |
| • L'oligo-anurie : | OUI ☐ | NON ☐ |
| • Insuffisance rénale : | OUI ☐ | NON ☐ |
| • HTA : | OUI ☐ | NON ☐ |
| • Syndrome inflammatoire : | OUI ☐ | NON ☐ |

- Autres : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser :

.....

➤ ANTECEDENTS :

- Prise médicamenteuse : OUI ☐ NON ☐

- Irradiation abdominale ou pelvienne : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser :

.....

- Anévrisme connu : OUI ☐ NON ☐

- Maladie athéromateuse : OUI ☐ NON ☐

- Exposition à l'amiante : OUI ☐ NON ☐

- Symptômes inflammatoires ou

maladie auto-immune connue : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser :

.....

- Tuberculose : OUI ☐ NON ☐

- Maladie néoplasique connue : OUI ☐ NON ☐

- Antécédents de chirurgie

abdominale ou rétropéritonéale : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser :

.....

- Antécédents de traumatisme

Abdominale ou rétropéritonéale :

OUI ☐

NON ☐

Si oui préciser :

.....

• Antécédents familiaux de FRP :

OUI ☐

NON ☐

➤ EXAMEN CLINIQUE :

• Tension artérielle :

• Température :

• Asthénie :

OUI ☐

NON ☐

• Amaigrissement :

OUI ☐

NON ☐

Si oui préciser :

• Manifestations urologiques :

OUI ☐

NON ☐

Si oui préciser :

.....

• Manifestations génitales :

OUI ☐

NON ☐

Si oui préciser :

.....

• Manifestations digestives :

OUI ☐

NON ☐

Si oui préciser :

.....

• Autres manifestations :

OUI ☐

NON ☐

Si oui préciser :

.....

• Œdèmes des membres inférieurs :

OUI ☐

NON ☐

- Hydrocèle : OUI ☐ NON ☐
- Diminutions des pouls périphériques : OUI ☐ NON ☐
- Claudications intermittentes : OUI ☐ NON ☐
- Autres signes : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser :

▪ BIOLOGIE INITIALE :

- VS : CRP :
- Hb (g/dl) : Leucocytes : plaquettes :
- créatinine : Urée :
- Cholestérol total : triglycérides :
- protéinurie de 24h : EPP :
- Autres (sérologies, anticorps anti-nucléaires,...) :
.....

• RADIOLOGIE INITIALE :

- Échographie : OUI ☐ NON ☐

Résultats :

.....

- Tomodensitométrie (TDM) : OUI ☐ NON ☐

Résultats :

.....

- UIV : OUI ☐ NON ☐

Résultats :.....
.....

•IRM : OUI ☐ NON ☐

Résultats :.....
.....

Scintigraphie au DMSA : OUI ☐ NON ☐

Résultats :.....
.....

Autres explorations radiologiques : OUI ☐ NON ☐

Résultats :.....
.....

▪ BIOPSIE DE LA FIBROSE :

Percutanée

Chirurgie classique

percoelioscopie

Résultats :.....
.....

▪ DIAGNOSTIC RETENU :

▪ FRP idiopathique : OUI ☐ NON ☐

▪ FRP secondaire : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser l'étiologie :.....
.....

▪ MODALITE THERAPEUTIQUES :

- Chirurgie : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser la technique :.....
.....

- Drainage urinaire des voies excrétrices : OUI ☐ NON ☐

Si oui préciser la technique :.....
.....

- Traitement médical :

Type de médicament	Date de début	Dose initiale
--------------------	---------------	---------------

- ✓ Corticoïdes :
- ✓ Tamoxifène :
- ✓ Colchicine :
- ✓ Methotrexate :
- ✓ Immunosuppresseurs :.....
- ✓ Autres :.....

➤ SURVEILLANCE :

- Ajustement thérapeutique :
- Clinique : tension artérielle, douleur, poids, état général et autres.
- Biologie : VS, CRP, fonction rénales et autres.
- Radiologie : échographie, TDM et autres.

BIBLIOGRAPHIE

1. V. Estrade, O. Traxer et al.

La fibrose rétropéritonéale

EMC 18-090-A-10, 2004

2. Augusto Vaglio, Carlo Salvarani, Carlo Buzio

Retroperitoneal fibrosis

THE LANCET, Vol 367 January 21, 2006 p 241-251.

3. Chauveau D., Fiquet-Kempf B. et al

Fibroses rétropéritonéales : faits cliniques et physiopathologiques récents

Séminaire d'uro-néphrologie, 1997, 13e Série.

4. Amis ES

Retropéritoneal fibrosis

AJR Am J Roentgenol 1991, 157, 321-329

5. L'association britannique des chirurgiens urologues

<http://www.baus.org.uk/>.

6. J.A. ROBERTSON

Retroperitoneal fibrosis

Urology, June 1974, vol 2, n°6, 742-746.

7. Mezghani S, El Hajj L, et al

Imagerie des fibroses rétropéritonéales et pelviennes.

Encycl Méd Chir Radiodiagnostic – Uro-Gynécologie, 34-290-A-10, 2003, 16 p.

8. G. Loison et al

Urétérolyse : technique, indications

Annales d'urologie 39 (2005) 1-9

9. Baker LRI, Mallison WJW, Gregory MC, Menzies EA, Cattell WR, Whitfield HN et al.

Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A retrospective analysis of 60 cases.

Br. J Urol 1988 ; 60: 497-503.

10. BARBALIAS.G LIATSIKOS.E

Idiopathic retroperitoneal fibrosis

Revised intern urology and nephrology 1999, 31, (4), 423–429

11. RAN KATZ, DRAGAN GOLIJANIN, DOV PODE, AND AMOS SHAPIRO

Primary and postoperative retroperitoneal fibrosis—experience with 18 cases

Urology, 60 (5), 2002.

12. D. OUERTANI, M. SMITI KHANFIR ET AL

FRP : à propos de huit cas

La revue de médecine interne, 30 (2009) S77–S151.

13. BISERTE.J, MOKBEL.K, ET COLL

Traitement de la FRPI uétérolyse ou corticothérapie ?

Annales d'urologie 1984, 18 (5), 304–309

14. A.–C. DESBOIS, B. HERVIER ET AL

FRPI à propos de 31 cas

La revue de médecine interne 31S (2010) S35–S83

15. Uibu T, Oksa P, Auvinen A, et al

Asbestos exposure as a risk factor for retroperitoneal fibrosis

Lancet 2004; 363 (9419):1422–6.

16. S. Brandt et al

Associated Findings and Complications of Retroperitoneal fibrosis in 204 Patients: Results of a Urological Registry

The journal of urology, Vol. 185, 526–531, February 2011.

17. I. GALLAIS SEREZAL ET AL

FRPI : évolution à long terme du pronostic rénal dans une série rétrospective multicentrique de 30 cas

Revue de Médecine Interne, 33S (2013) A28–A89.

18. CHAPELON .C, ZIZA .J, GODEN P

Les fibroses réopéritonéales

Presse méd. 1988 17 (9) 432–435.

19. CHATELAIN.C, RICHARF.F, ET COLL

Les incidences urologiques des fibroses rétropéritonéales

Chirurgie 1986, 112, 349–355.

20. Jardin A, Fourmestraux N.

Urétérolyse.

Encycl Méd Chir 1987, Techniques chirurgicales – Urologie –Gynécologie, 41 –
132, 6p.

21. Parums DV, Chadwick DR, Mitchinson MJ

The localisation of immunoglobulin in chronic periaortitis

Atherosclerosis 1986; 61: 117–23.

22. Mitchinson MJ

Insoluble lipids in human atherosclerotic plaques.

Atherosclerosis 1982; 45: 11–15

23. Ramshaw AL, Roskell DE, Parums DV

Cytokine gene expression in aortic adventitial inflammation associated with
advanced atherosclerosis (chronic periaortitis)

J. Clin. Pathol. 1994; 47: 721–27.

24. P. Meier, C. Gilabert, M. Burnier et E. Blanc

La fibrose rétropéritonéale, une maladie inflammatoire méconnue. Observations
cliniques et revue de la littérature

Néphrologie Vol. 24 n° 4 2003, pp. 173–180.

25. Élisabeth Palazzo, Clémence Palazzo, Maxime Palazzo

Maladie à IgG4

Revue du rhumatisme 9 juillet 2013.

26. Rodemann HP, Bamberg M

Cellular basis of radiation-induced fibrosis

Radiother. Oncol. 1995; 35(2):83-90.

27. Schulte-Baukloh H, Knispel HH, Dallenbach F, Miller K.

Scrotal involvement with idiopathic retroperitoneal fibrosis

J. Urol 1999 ; 162: 1692-1693.

28. DECLERCQ.M, MAZEMAN.E, ET COLL

Les FRP dg évolution et conduite thérapeutique à propos de 15 observations

Annales d'urologie 1974 8(2) 53-60.

29. DE.LUCA.S, TERRONE.C AND AL

Aetiopathogenesis and treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis

Annales d'urologie, 1998, 32, n°3 (153-159).

30. Stone JH, Zen Y, Deshpande V.

IgG4-related disease.

N. Engl J. Med 2012; 366: 539-51.

31. Martorana D, Vaglio A, Greco P, et al

Chronic periaortitis and HLA-DRB1*03: another clue to autoimmune origin arthritis

Rheumatology 2006; 55(1):126-30.

32. Paul J. Scheel Jr, Nancy Feeley

Retroperitoneal fibrosis

Rheum Dis Clin N Am 39 (2013) 365-381.

33. Doolin EJ, Goldstein H, Kessler B, et al

Familial retroperitoneal fibrosis

J. Pediatr Surg 1987; 22(12):1092-4.

34. Vaglio A, Palmisano A, Ferretti S, et al

Peripheral inflammatory arthritis in patients with chronic periaortitis: report of five cases and review of the literature.

Rheumatology (Oxford) 2008 ; 47(3) :315-8.

35. EL OUAKDI.OM, BAHLOUL.A ET COLL

La FRP : à propos de 12 cas ; étude rétrospective

J. d'urologie, 1989, 95 (3), 161-167.

36. Vaglio A, Corradi D, Manenti L, et al

Evidence of autoimmunity in chronic periaortitis: a prospective study

Am J Med 2003; 114 (6):454-62.

37. Vaglio A, Greco P, Corradi D, et al

Autoimmune aspects of chronic periaortitis

Autoimmun Rev 2006; 5(7):458-64.

38. Gattegno B, Haab F

Fibrose rétropéritnoéale

Encycl Méd Chir 1992:6, Néphrologie-Urologie, 18-162-A-10.

39. Mitchinson MJ

Retroperitoneal fibrosis revisited

Arch Pathol Lab Med 1986; 110(9):784-786.

40. Gilkeson GS, Allen NB

Retroperitoneal fibrosis: a true connective tissue disease

Rheum Dis Clin North Am 1996; 22: 23-38.

41. Khosroshahi A, Ayalon R, Beck Jr LH, et al

IgG4-related disease is not associated with antibody to the phospholipase A2 receptor

Int J. Rheumatol 2012;1-5.

42. Okazaki K, Uchida K

Immunological aspects of IgG4-related disease

Current Immunology Reviews 2011; 7:204-11.

43. Mitchinson MJ

The pathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis

J. Clin. Pathol. 1970 ; 23(8) :681-689.

44. Moroni G, Del Papa N, Moronetti LM, et al

Increased levels of circulating endothelial cells in chronic periaortitis as a marker of active disease

Kidney Int 2005; 68(2):562-8.

45. Klein J, Sato A

The HLA System

N Engl J Med 2000; 343(11):782-786.

46. Lichon FS, Sequeira W, Pilloff A, et al

Retroperitoneal fibrosis associated with systemic lupus erythematosus: a case report and brief review

J. of Rheumatology 1984 ; 11(3) :373-4.

47. Koep L, Zuidema GD

The clinical significance of retroperitoneal fibrosis

Surgery 1977; 81: 250-57.

48. De la Iglesia Martinez F, Grana Gil J, Gomez Veiga F, et al

The association of idiopathic retroperitoneal fibrosis and ankylosing spondylitis
J. of Rheumatology 1992; 19(7):1147-9.

49. Kottra JJ, Dunnick NR

Retroperitoneal fibrosis.
Radiol Clin North Am 1996; 34: 1259-75.

50. Agarwal P, Fahn S, Frucht SJ

Diagnosis and management of pergolide-induced fibrosis
Mov Disord 2004; 19: 699-704.

51. Cordone RP, Brandeis SZ, Richman H

Rectal perforation during barium enema: Report of a case
Dis Colon Rectum 1988; 31: 563-69.

52. KOH.J.S.B, WONG.M.Y.C .AND AL

Idiopathic retroperitoneal fibrosis, with bilateral lower ureteric obstruction. A
case report with literature review.
Singapore Medical Journal 1998, 39 (9), 416-417.

53. Demko TM, Diamond JR, Groff J

Obstructive nephropathy as a result of retroperitoneal fibrosis: a review of its
pathogenesis and associations
J. Am Soc Nephrol 1997; 8: 684-88.

54. Gattegno B, Haab F

Fibrose rétropéritnoéale
Encycl Méd Chir 1998:6, Néphrologie-Urologie, 18-162-A-10.

55. LE GUYADER.S

La FRP : à propos de 46 observations
Thèse Lyon I, 1992, n°92, LY01M047

56. LEPOR.H AND WALCH.P

Idiopathic retroperitoneal fibrosis

The journal of urology 1979 vol 122, 1–6.

57. ROUSSEAU H NOMBLOT C FJOFFRE F. RANGUEIL TOULOUSE

FRP a propos d un cas.

<http://www.med.univ-rennes1.fr/cgi-bin/iw/dossier.pl?F+3201>

58. MAATEN TER.J, SMIT.A.J AND AL

IRPF: idiopathic or secondary to atherosclerosis?

Netherlands J. of medicine, 2000, vol 56, n°2, 35–37.

59. Rodemann HP, Bamberg M

Cellular basis of radiation–induced fibrosis

Radiother Oncol 1995;35(2):83–90

60. Waters VV. Hydralazine

hydrochlorothiazide and ampicillin associated with retroperitoneal fibrosis: case report

J Urol 1989; 141: 936–37.

61. MITCHINSON.M AND AL

The response of IRPF to corticosteroids

Br. J. of Urol. 1971 (43), 444–449.

62. Pfitzenmeyer P, Foucher P, Dennewald G, et al

Pleuropulmonary changes induced by ergoline drugs

Eur Respir J 1996; 9: 1013–19.

63. MOUJOURD.H

Fibrose rétropéritonéale à propos de 8 cas

Thèse n°9, faculté de médecine et de pharmacie de Casablanca, 1988.

64. Thomas MH, Chisholm GD

Retroperitoneal fibrosis associated with malignant disease

Br J Cancer 1973; 28: 453–58.

65. JM. Buzelin, L. Le Normand, P. Glemain, O. Bouchot

Physiopathologie des obstructions de la voie excrétrice supérieure

EMC 18-068-C-10 (1991)

66. OCHSNER. MIMSGAGE, BRANNAN WILLIAM AND AL

Medical therapy in idiopathic retroperitoneal fibrosis

The journal of urology 1975, 114, 700–704.

67. DINAH V. PARUMS, R. P. CHOUDHURY, S. A. SHIELDS and A. H. DAVIES

Characterisation of Inflammatory Cells Associated with "Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis"

British Journal of Urology (1991), 67, 564–568.

68. J. Schanstra, J.L. Bascands

Physiopathologie des uropathies obstructives : apport des animaux

EMC, Volume 10, n° 10, pages 903-910 (octobre 2003)

69. Buff DD, Bogin MB, Faltz LL

Retroperitoneal fibrosis: report of selected cases and a review of the literature

N Y State J Med 1989;89(9):511–6.

70. Bommel EFH van, Spengler J van, Hoven B van der, Kramer P.

Retroperitoneal fibrosis: report of 12 cases and review of the literature.

Neth J Med 1991;39:338–45.

71. Joffre F, Lerumeur Y, Kasbarian M et al

L'imagerie actuelle des fibroses rétropéritonéales bénignes (FRPB). Feuillet

Radiol 1989 ; 29 : 361–367

72. SARRAMON.J, RISCHMANN.P ET COLL

Rétrécissement de l'uretère

EMC (reins , organes génito-urinaires) 18160-C10 9-1987.

73. SCHNITZLER.L, VERRET.J ET COLL

Fibrosclérose multifocale (médiastinale, rétropéritonéale, pelvienne avec mésentérite rétractile)

Ann. Dermat-vennerol 1978, 105, 943-956.

74. THOMASE.M, DARRACOTT.E AND AL

Steroids in the treatment of RPF

The journal of urology 1979, 121-(109-111)

75. Holling worth P, Denman AM, and al

Retroperitoneal fibrosis and polyarteritis nodosa succefully treted by immunosuppression

J royal society med 1980 73n610064

76. Maguire Gp, Meggs Lg, Addonizio J., Del Guercio Lrm.

Association of asbestos exposure, retroperitoneal fibrosis, and acute renal failure

NY State J Med 1991; 91: 357-359.

77. Boulard et al.

Asbestos and idiopathic retroperitoneal fibrosis

The Lancet, Volume 345, Issue 8961, 27 May 1995, Page 1379

78. Sauni R, Oksa P, Jarvenpaa R, Parker JE, Roto P

Asbestos exposure: a potential cause of retroperitoneal fibrosis

Am J Ind Med 1998; 33: 418-21.

79. Boissieras P, Serise JM, Medina M, Nony PH, Tingaud R

Anévrismes aortiques abdominaux compliqués de sténoses urétérales.

Chirurgie 1984 ; 110 : 571–578

80. Allibone GW, Saxton HM

The association of aorto–iliac aneurysms with ureteral obstruction

Urol Radiol 1980 ; 1 : 205–210

81. Baskerville PA, Blakeney CG, Young AE, Browse NL

The diagnosis and treatment of periaortic fibrosis

Br J Surg 1983 ; 70 : 381–385

82. ZECH.P, LABEEUW.M ET COLL

Évolution à long terme des FRPI à propos de 6 cas traités médicalement.

Nouv. Press. Med. 1973, 2 (8), 481–485

83. Cullenward MJ, Scanlan KA, Pozniak MA, Acher CA

Inflammatory aortic aneurysm. Radiologic imaging

Radiology 1986 ; 159 : 75–82

84. Dixon AK, Mitchinson MJ, Sherwood T

Computed tomographic observations in periaortitis: an hypothesis

Clin Radiol 1984 ; 35 : 39–42

85. Mitchinson MJ

Chronic periaortitis and periarteritis

Histopathology 1984 ; 8 : 589–600

86. Walther JM, Romas NA, Lowe FC.

Barium granuloma: an unusual cause of unilateral ureteral obstruction.

J Urol 1987; 138 : 614–616.

87. Birnberg FA, Vinstein AL, Gorlick G, et al

Retroperitoneal fibrosis in children.

Radiology 1982; 145:59–61.

88. Resnick MI, and Kursh ED

Extrinsic obstruction of the ureter, in Walsh PC, et al

Campbell's Urology, 7th ed. Philadelphia, WB Saunders, 1998, pp 387–419.

89. JOSEPH A. BUCCI, M.B.,B.S., AND ARUMUGAM MANOHARAN, M.D

Methysergide-Induced Retroperitoneal Fibrosis: Successful Outcome and Two New Laboratory Features Mayo Clin Proc 1997;72:1148–1150

90. Graham JR, Suby HI, Le Compte PR, Sadowsky NL

Fibrotic disorders associated with methysergide therapy for headache.

N Engl J Med 1966; 274: 359–68.

91. Crotty KL, Orihuela E, and Warren MM

Response of renal intrahilar retroperitoneal fibrosis to immunosuppressive therapy

J Endourol 8: 371–373, 1994.

92. Thomas A, Woodard C, Rovner ES, Wein AJ

Urologic complications of non urologic medications

Urol Clin North Am 2003;30:123–31.

93. Kardhar AH, Kattan S, Lindstedt E, Hanash K

Steroïd therapy for idiopathic retroperitoneal fibrosis: dose and duration

J Urol 2002;168:550–5.

94. Simons PC, Overhagen HV, Bruijninx CM, Kropman RF, Kuijpers KC

Periaortitis with ureteral obstruction after endovascular repair of an abdominal aortic aneurysm.

AJR Am J Roentgenol 2002 ; 179 : 118–120

95. COSBIE.R, GOLDSMITH

The combined surgical and medical treatment of RPF

Br. J. surgery, 1971, Vol 58, n°6 (422–427).

96. Frank J. Thornton, MD Scantha S. Kandiah, and al

Helical CT Evaluation of the Perirenal Space and Its Boundaries: A Cadaveric Study.

Radiology 2001; 218:659–663.

97. Eric F.H. van Bommel, et al

Long–Term Renal and Patient Outcome in Idiopathic

Retroperitoneal Fibrosis Treated With Prednisone

Am. J. Kidney Dis 49:615–625.

98. C.Garroustre et Al

FRP étude rétrospective chez 14 patients

Journal de néphrologie, 2012, p : 341.

99. M. Lugosi et al

Fibrose(s) rétropéritonéale(s) : stratégie diagnostique, pathologies associées et suivi à long terme d'une cohorte française

La Revue de médecine interne 34 (2013) 591–599

100. S Merran, P Karila–Cohen et A Vieillefond

Tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte

Radiologie, 2004;85:252–264

101. Owens LV, Cance WG, and Huth JF

Retroperitoneal fibrosis treated with tamoxifen

Am Surg 61: 842–844, 1995.

102. Sakr G, Cynk M, and Cowie AG

Retroperitoneal fibrosis: an unusual complication of intra-arterial stents and angioplasty.

Br J Urol 81: 768–769, 1998.

103. CHOMETTE.E, TRANSBALAC.J AND AL

Anatomie pathologique de la FRPI.

Chirurgie 1986, 112, 343–348.

104. Juhan C, Hartung O, Alimi Y, Barthelemy P, Valerio N, Portier F

Treatment of non-malignant obstructive ilio caval lesions by stent placement: mid-term results

Ann. Vasc. Surg 2001; 15: 227–232

105. Joffre F, Portalez D

La radiologie conventionnelle dans le diagnostic des fibroses rétropéritonéales

Acta Gastroenterol Belg 1983 ; 46 : 350–358.

106. Michel JR, Dufour B, Grünfeld JP

Fibrose rétropéritonéale : diagnostic radiologique

Chirurgie 1986 ; 112 : 360–363.

107. Persky L, Huus JC

Atypical manifestations of retroperitoneal fibrosis

J. Urol 1974; 111: 340–344

108. Saldino RM, Palubinskas AJ

Medial placement of the ureter: a normal variant which may simulate retroperitoneal fibrosis.

J. Urol 1972 ; 107 : 582–585.

- 109. Arger PH, Stolz J, Miller WT. Retroperitoneal fibrosis: an analysis of the clinical spectrum and roentgenographic signs.**
AJR Am J Roentgenol 1973; 119: 812–821
- 110. Joffre F, Cinqualbre A, Rousseau H**
Imagerie des fibroses rétropéritonéales bénignes
EMC Radiodiagnostic Néphrologie–Urologie, 34–290–A–10, 1993 : 1–13
- 111. P. GEPNER et al**
FRP révélée par un diabète insipide néphrogénique
La revue de médecine interne, 1993, 14, 112–114.
- 112. Kees CJ**
Angiographic staining and hypervascularity in an case of fibrous retroperitonitis
Radiology 1974; 113: 329–330.
- 113. Pfister M, Chatterjee T, Walther F, Vogt B, Baumgartner I.**
“Kissing balloon technique”for bilateral iliac artery obstruction in retroperitoneal fibrosis
Eur. J. Vasc. Endovasc Surg 2000 ; 20: 394–396.
- 114. N. FOUREUR**
LYMPHOOEDEME DU MEMBRE INF REVELANT UNE FRP D’ORIGINE METASTATIQUE
ANNL. DERMATO., 2002, 129, 422–3.
- 115. WAGENKNECHT L., HARDY J.**
Value of various treatment for RPF
Eur. Urology, 1981 (7), 193–200
- 116. ALEXOPOULOS.J, MEMMOSD AND AL**
IRPF: a long–term follow–up study
Eur. Urol. 1987,13, 313–317.

117. Van Bommel

Retroperitoneal fibrosis

JULY 2002, VOL. 60, N°6.

118. H.Kaaroud El Jeriet al

La fibrose rétropéritonéale

Presse Med 2005 ; 34: 213–17.

119. D. Corradi et al

Histopathology of idiopathic retroperitoneal fibrosis International

Society of Nephrology (2007) 72, 742–753.

120. Nevelsteen A, Lacroix H, Stocks L, Baert L, Depuydt P.

Inflammatory abdominal aortic aneurysm and bilateral complete ureteral obstruction: treatment by endovascular graft and bilateral ureteric stenting

Ann. Vasc Surg 1999; 1: 222–224

121. Yancey JM, Kaude JV

Diagnosis of perirenal fibrosis by MR imaging

J. Comput. Assist. Tomogr. 1988; 12: 335–33

122. Hillebrand M, Gerstenberg E, Kuntz RM, L'Age M, Grosse G

67 Ga scintigraphy in retroperitoneal fibrosis (RPF): indications, application and clinical relevance– report of five patients.

Nuklearmedizin 1996 ; 35 : 25–30.

123. COLOMBEAU P.

Anurie par obstacle sur la voie excrétrice

EMC 18069, E20–10–1990.

124. D.VERHELEST

Les tumeurs carcinoïdes : aspects cliniques, physiopathologiques et thérapeutiques

www.google.com .

125. Marinoni M,Boccasanta P, Venturi M,Andreoli M,Carraba

M, Raule M.

Retroperitoneal fibrosis: unusual localization.

Hepatogastroenterology 1998; 45: 973–977

126. Driesken O, Blockmans D, Van Den Bruel A, Mortelmans L.

Riedel's thyroiditis and retroperitoneal fibrosis in multifocal fibrosclerosis: positron emission tomographic findings.

Clin Nucl Med 2002;27:413–5.

127. Schirmer M, Kalamia KT, Wenger M, et al

¹⁸F–fluorodeoxyglucose positron emission tomography: a new explorative perspective.

Exp Gerontol 2003; 38: 463–70.

128. Ha YJ, Jung YJ, Lee KH, Lee SW, Lee SK, Park YB

Retroperitoneal fibro-sis in 27 Korean patients: single center experience

J. Korean Med Sci. 2011; 26: 985–90.

129. Kermani TV, Crowson CS, Achenbach SJ, Luthra HS

Idiopathic retroperitonealfibrosis: a retrospective review of clinical presentation, treatment, and out-comes

Mayo Clin Proc 2011;86:297–303.

130. Ilie CP, Pemberton RJ, Tolley D

An idiopathic retroperitoneal fibrosis: the case for non surgical treatment

BJU Int 2006; 98:137–40.

- 131. Fry AC, Singh S, Gunda SS, Hanbury DC, McNicholas TA, Farrington K**
Successful use of steroids and ureteric stents in 24 patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: a retrospective study
Nephron Clin Pract 2008; 108: c213–20.
- 132. Ben Abdelghani et al**
La fibrose rétropéritonéale
La Revue de médecine interne vol. 28 June, 2007. p. 135–136
- 133. Osborn DE, et al**
Surgical management of idiopathic retroperitoneal fibrosis
Br J Urol 1981;53:292–6
- 134. Tiptaft RC, Costello AJ, Paris AM, Blandy JP**
The long-term follow-up of idiopathic retroperitoneal fibrosis
Br J Urol 1982;54:620–4.
- 135. Carini M, Selli C, Rizzo M, Durval A, Costantini A**
Surgical treatment of retroperitoneal fibrosis with omentoplasty.
Surgery 1982;91:137–41.
- 136. Giuseppe Simone and al**
Laparoscopic Ureterolysis and Omental Wrapping
UROLOGY 72: 853– 858, 2008.
- 137. Abdenbi JOUAL, Redouane RABII, et al**
Traitement laparoscopique de la fibrose rétropéritonéale
Prog Urol, 2004, 14, 2, 213–217.
- 138. C. GARCI´A PEN˜ ALVER and al**
Surgery for idiopathic retroperitoneal fibrosis by ureterolysis and ureteric protection with a posterior pre-peritoneal fat flap
BJU International (2002), 89, 783–786

139. Smith AD.

Management of iatrogenic ureteral strictures after urological procedures. J Urol
1988;140:1372-4.

140. DUFOUR.B, PRADELG

La FRP : aspects chirurgicaux

Rev. Prat 1973, 23 (41) : 3569-3576

141. Arun K. Srinivasan and al

Comparison of Laparoscopic With Open Approach for Ureterolysis in Patients
With Retroperitoneal Fibrosis

THE JOURNAL OF UROLOGY, Vol. 179, 1875-1878, May 2008.

142. ARCHIMBAUD.J, ZECH.P

Evolution de la FRPI traitée par corticothérapie. Discussion du rapport sur les
obstructions de l'uretère lombo-iliaque à l'exclusion des tumeurs urétérales.

J.urol., nephrol, 1973, 79, 12bis, 297-301

143. BOCCON-GIBOD.L ET STEG.A

Le role de la corticothérapie dans le traitement de la FRPI

Ann d'uro 1977 (juin) (11 (2)), 95-101

144. GARY.S, GILKESON AND AL

RF, a true connective tissue disease.

Rheumatic diseases clinics of North America, 1996, vol 22, Nb 1 (23-35)

145. AZAIS.I, ROBLOT.P ET COLL

Fibrose rétropéritonéale et spondylarthrite ankylosante.

Revue Rhumat Edition Fr 1993, 60 (5), 367-370

146. H. Ould–Maouloud, P. Meier et al

Fibrose rétropéritonéale : cause rare d'insuffisance rénale postrénale, à ne pas méconnaître

Rev Med Suisse 2009 ; 5 : 2264–70

147. J.–C. Baron

Voies d'abord de l'uretère

Annales d'urologie 39 (2005) 95–104

148. E.F.H. van Bommel and al

Long-term safety and efficacy of a tamoxifen-based treatment strategy for idiopathic retroperitoneal fibrosis

European Journal of Internal Medicine 24 (2013) 444–450

149. Eric F.H. van Bommel and al

Tamoxifen Therapy for Nonmalignant Retroperitoneal Fibrosis

Ann Intern Med. 2006; 144:101–106.

150. Jean–Marc DEVEVEY, Frédéric MICHEL et al

Régression d'une fibrose rétro–péritonéale traitée par le tamoxifène

Progrès en Urologie (1996), 6, 578–581.

151. Augusto Vaglio, Alessandra Palmisano and al

Prednisone versus tamoxifen in patients with idiopathic retroperitoneal fibrosis: an open-label randomized controlled trial

Lancet 2011; 378: 338–46

152. Renzo Marcolongo et al

Immunosuppressive Therapy for Idiopathic Retroperitoneal Fibrosis: A Retrospective Analysis of 26 Cases

AMERICAN JOURNAL OF MEDICINE, February 1, 2004, Volume 116 (194–197).

153. Vega J, et al

Treatment of idiopathic retroperitoneal fibrosis with colchicine and steroids. A case series.

Am J Kidney Dis 2009;53:628–37.

154. Al-Musawi D, Mitchener P, Al-Akraa M

Idiopathic retroperitoneal fibrosis treated with tamoxifen only

Br J Urol 1998;82:442–3.

155. Grasso M, Li S, Liu JB, Beagler M, Newman R, Bagley DH.

Examining the obstructed ureter with intraluminal sonography.

J Urol 1999;162:1286–90.

156. Hamano H, Kawa S, Ochi Y, Unno H, Shiba N, Wajiki M.

Hydronephrosis associated with retroperitoneal fibrosis and sclerosing pancreatitis

Lancet 2002;359:1403–4.

157. Reittner P, Riepl T, Goritschnig T, Preidler KW, Koele W, Szolar DH

Bilateral orbital pseudotumour due to Ormond's disease. MR imaging and CT findings. Neuroradiology 2002; 44:272–4.

158. Kerwin G, Silverstein M, Lewis C

Percutaneous stent treatment for arterial occlusion caused by retroperitoneal fibrosis.

AJR Am J Roentgenol 2000; 175: 1283–1285

159. Faculté de médecine Xavier Bichat

Polycopié d'enseignement de l'anatomie pathologique.

<http://anapath-paris7.aphp.fr/>.

160. Pr. Philippe Chaffanjon

Université de Joseph Fourier Grenoble chapitre 19 les uretères

www.medatice-grenoble.fr.

161. JM Buzelin, L. Le Normand, P. Glemain, O. Bouchot

Physiologie de la voie excrétrice supérieure

EMC 18-068-D-10 (1991).

162. TAIAA HABIB

Anatomie du résidanat 3^{ème} édition

163. Parums DV, Brown DL, Mitchinson MJ

Serum antibodies to oxidized low-density lipoproteins and ceroid in chronic periaortitis.

Arch Pathol Lab Med 1990; 114: 383-87.

164. Hatsiopoulou O, Irving S, Sharma SD

Retroperitoneal fibrosis in two brothers

J. Urol 2001; 16:182.

165. Ahmad S.

Methyldopa and retroperitoneal fibrosis

Am. Heart. J. 1983; 105: 1037-38.

166. JOHN CONNOLLY, DAVID, EINSEER AND AL

Benign RPF and renal cell carcinoma

J. d 'urologie, 1993, 149 (6), 1535-1537.

167. Cronin CG, Lohan DG, Blake MA et al

Retroperitoneal fibrosis: a review of clinical features and imaging findings

AJR Am J Roentgenol 2008; 191: 423.

168. Elaine N. Marieb

Anatomie et physiologie humaines

Traduction de la 4ème édition américaine.

169. A. Lachkar, L. Sibert

Le traitement de la fibrose rétropéritonéale idiopathique

Ann. Urol. 2001; 35: 148–50.

170. Xavier Houard, Agnès Noël

Les protéases matricielles : applications physiologiques et pathologiques

Revue de Médecine thérapeutique Cardiologie. Volume 2, Numéro 2, 61–8, mars–avril 2004.

171. Stone JH, Zen Y, Deshpande V

IgG4-related disease

N. Engl. J. Med. 2012 Feb 9 ; 366(6): 531–51

172. Zen Y, Nakanuma Y

Pathogenesis of IgG4 related disease

Curr Opin Rheumatol. 2011 Jan 23 (1): 114–8.

173. WILLIAM T ET AL

Aortic aneurysm with retroperitoneal fibrosis and ureteral obstruction

Urology, March 1977 / volume 11, number 3

174. Pistolese GR, Ippoliti A, Mauriellio A, Pistolese C, Pocek M, Simonetti G.

Postoperative regression of retroperitoneal fibrosis in patient with inflammatory abdominal aortic aneurysms: evaluation with spiral computed tomography.

Ann Vasc Surg 2002;44:272–4.

175. Yamada H, Komatsu R, Nagae H, et al.

Idiopathic retroperitoneal fibrosis with duodenal obstruction successfully treated with corticosteroids.

Intern Med 1998 ; 37: 592–98.

176. Jean-Louis Paula, Bruno Baudinb

Physiopathologie de l'athérosclérose et marqueurs précoces

Revue Francophone des Laboratoires, février 2007, N°409, p : 41–50.

177. Martine Glorian, Isabelle Limon

ATHEROSCLEROSE, UNE MALADIE INFLAMMATOIRE

Revue Francophone des Laboratoires, février 2007, N ° 389, p : 43–48.

178. P. ROULEAU

Exploration radiologique de l'appareil urinaire

<http://www.med.univ-rennes1.fr>

179. ATLAS D'IMAGERIE MEDICALE

Partie n°2 appareil urogénital : fibrose rétropéritonéale

<http://www.atlas-imagerie.fr>

180. Chapelon-Abric C, Godeau P, Piette JC.

Fibroses systémiques idiopathiques.

Paris: Flammarion Médecine-Science, 2000; 1169–88.

181. Morad N, Strongwater SL, Eypper S, Woda BA

Idiopathic retroperitoneal and mediastinal fibrosis mimicking connective tissue disease

Am J Med 1987; 82: 363–6.

- 182. Julie C, Vieillefond A, Desligneres S, Schaison G, Grunfeld JP, Franc B.**
Hashimoto's thyroiditis associated with Riedel's thyroiditis and retroperitoneal fibrosis
Pathol Res Pract 1997 ; 193 : 573-7.
- 183. Pr. Philippe Lechat**
Pharmacologie, 18 oct. 2008
<http://www.chups.jussieu.fr>
- 184. Mohamed TLIGUI, Mouâd NOURI et al.**
Intérêt des sondes urétérales double J tréflées dans le traitement des compressions urétérales extrinsèques
Progrès en Urologie (2000), 10, 92-94.
- 185. François Desgrandchamps, Alain Le Duc**
Dérivations urinaires provisoires ou définitives par voie endoscopique ou percutanée
EMC, 41-140 (1994).
- 186. X. Chaufour, J. May et al.**
Chirurgie endovasculaire des anévrismes de l'aorte abdominale
Encyclopédie Médico-Chirurgicale (200) 43-155-B.
- 187. Bonati L, Rubini P, Japichino GG, et al.**
Long-term outcome after inflammatory abdominal aortic aneurysm repair: case-matched study.
World J Surg 2003; 27: 539-44.
- 188. Nitecki SS, Hallett JW Jr, Stanson AW, et al.**
Inflammatory abdominal aortic aneurysms: a case-control study.
J Vasc Surg 1996; 23: 860-68.

189. von Fritschen U, Malzfeld E, Clansen A, Kortmann H.

Inflammatory abdominal aortic aneurysm: a post-operative course of retroperitoneal fibrosis.

J Vasc Surg 1999; 30: 1090-98.

190. R Fournier, F Desgrandchamps

Réparation chirurgicale des lésions de l'uretère

ENCYCLOPÉDIE MÉDICO-CHIRURGICALE 41-125 (1999)

191. A Cortesse, G Cariou

Néphro-urétérectomie

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 41-120 (2002)

192. Desgrandchamps F, Cussenot O et al.

Subcutaneous urinary diversions for palliative treatment of pelvic malignancies.

J Urol 1995 ; 154 : 367-370

193. P Brunet, P Danjou et al.

Néphrectomie par voie coelioscopique transpéritonéale pour rein non fonctionnel

Encyclopédie Médico-Chirurgicale (2000) 41-036.